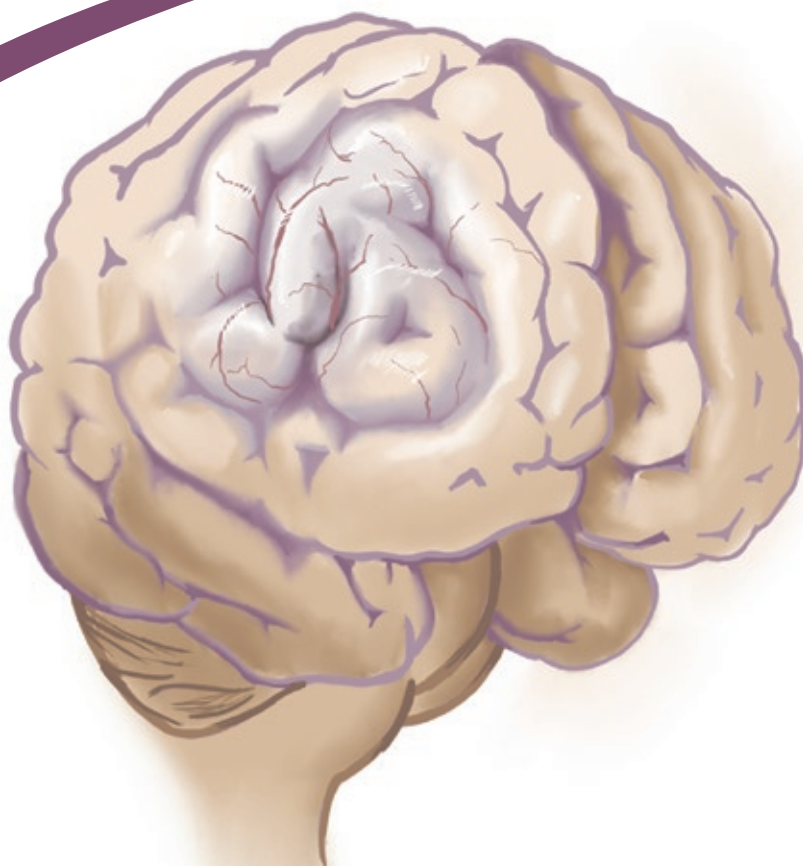


Neurología



Coordinador

Manuel Amosa Delgado

Autores

Jaime Alonso Maroto
Manuel Amosa Delgado
Jaime Herreros Rodríguez
José Vicente Hervás García

Fernando Díaz Otero
David García Azorín
Pedro Izquierdo Ramírez
Álvaro Lambea Gil
Rogelio López Cuevas

Manuel Medina Rodríguez
Antonio Sánchez Soblechero
Lorenzo Silva Hernández
Gabriel Velilla Alonso

Director de la obra

Fernando de Teresa Galván

Índice

01. Introducción: anatomía, semiología y fisiología del sistema nervioso 1

Manuel Amosa Delgado, Jaime Herreros Rodríguez y José Vicente Hervás García

1.1. Breve recuerdo anatómico	2
1.2. Alteraciones de las funciones superiores	2
1.3. Trastornos de la función motora	4
1.4. Trastornos de la sensibilidad	6
1.5. Trastornos de la coordinación. Ataxias	7
1.6. Alteración de los pares craneales	7
1.7. Trastornos campimétricos y pupilares	10
1.8. Síndromes lobares	11
1.9. Síndromes troncoencefálicos	12
1.10. Reflejos	13
1.11. Síndromes medulares	14

02. Coma. Muerte encefálica 17

Manuel Amosa Delgado, Álvaro Lambea Gil y Manuel Medina Rodríguez

2.1. Coma	18
2.2. Signos de valor localizador	18

03. Demencias 21

Manuel Amosa Delgado, Antonio Sánchez Soblechero y Gabriel Velilla Alonso

3.1. Concepto y clasificación	22
3.2. Enfermedad de Alzheimer	23
3.3. Demencia frontotemporal	24
3.4. Demencia vascular	25
3.5. Demencia por cuerpos de Lewy	26
3.6. Sinucleopatías y taupatías	26

04. Enfermedades vasculares cerebrales 29

Manuel Amosa Delgado, Fernando Díaz Otero y Manuel Medina Rodríguez

4.1. Territorios vasculares cerebrales	30
4.2. Clasificación y factores de riesgo	30
4.3. Enfermedades cerebrovasculares isquémicas	30
4.4. Hemorragia intraparenquimatosa	36
4.5. Malformaciones vasculares	38
4.6. Hemorragia subaracnoidea	38

05. Trastornos del movimiento 43

Manuel Amosa Delgado, Jaime Herreros Rodríguez y Rogelio López Cuevas

5.1. Temblores	44
5.2. Distonías	45
5.3. Mioclonías	45
5.4. Tics	46
5.5. Corea. Enfermedad de Huntington	46
5.6. Enfermedad de Parkinson idiopática	47
5.7. Otros síndromes parkinsonianos	50
5.8. Síndrome de piernas inquietas	51

06. Enfermedades por alteración de la mielina 53

Jaime Alonso Maroto, Manuel Amosa Delgado y Gabriel Velilla Alonso

6.1. Esclerosis múltiple	54
6.2. Otras enfermedades desmielinizantes	57
6.3. Encefalitis autoinmunes	57

07. Epilepsia 61

Jaime Alonso Maroto, Manuel Amosa Delgado y Antonio Sánchez Soblechero

7.1. Concepto	62
7.2. Clasificación	62
7.3. Diagnóstico	64
7.4. Etiología	66
7.5. Algunos síndromes epilépticos específicos	67
7.6. Tratamiento	69
7.7. Mujer y epilepsia	71

08. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso 73

Manuel Amosa Delgado, Pedro Izquierdo Ramírez y Álvaro Lambea Gil

8.1. Ataxia de Friedreich	74
8.2. Esclerosis lateral amiotrófica	74

09. Enfermedades virales y priónicas del sistema nervioso 77

Manuel Amosa Delgado, Fernando Díaz Otero y Álvaro Lambea Gil

9.1. Encefalitis herpética y otras encefalitis virales	78
9.2. Leucoencefalopatía multifocal progresiva	79
9.3. Otras enfermedades víricas del SNC	79
9.4. Enfermedades priónicas	79



10. Enfermedades nutricionales y metabólicas del sistema nervioso	83	16. Hidrocefalia	115
<i>Manuel Amosa Delgado, Pedro Izquierdo Ramírez y Rogelio López Cuevas</i>		<i>Manuel Amosa Delgado, Rogelio López Cuevas y Antonio Sánchez Soblechero</i>	
10.1. Enfermedades neurológicas por déficits nutricionales	84	16.1. Concepto y clasificación	116
10.2. Encefalopatía anoxicoisquémica	84	16.2. Etiopatogenia	116
11. Neuropatías	87	16.3. Clínica	116
<i>Manuel Amosa Delgado, David García Azorín y Lorenzo Silva Hernández</i>		16.4. Tratamiento	117
11.1. Consideraciones generales	88	16.5. Hidrocefalia crónica	118
11.2. Síndrome de Guillain-Barré	90	17. Tumores intracraneales	121
11.3. Neuropatía diabética	92	<i>Manuel Amosa Delgado, José Vicente Hervás García y Gabriel Velilla Alonso</i>	
11.4. Neuropatías en la infección por VIH	93	17.1. Consideraciones generales	122
12. Enfermedades de la placa motora	95	17.2. Metástasis cerebrales	122
<i>Manuel Amosa Delgado, David García Azorín y Lorenzo Silva Hernández</i>		17.3. Gliomas	123
12.1. Miastenia <i>gravis</i> (MG)	96	17.4. Meduloblastoma	126
13. Miopatías	101	17.5. Meningioma	126
<i>Manuel Amosa Delgado, Pedro Izquierdo Ramírez y José Vicente Hervás García</i>		17.6. Neurinoma del VIII par (Schwannoma vestibular)	127
13.1. Distrofias musculares	102	17.7. Tumores de la región pineal	127
14. Cefaleas	105	17.8. Tumores hipofisarios	128
<i>Manuel Amosa Delgado, David García Azorín y Antonio Sánchez Soblechero</i>		17.9. Craneofaringioma	128
14.1. Consideraciones generales	106	17.10. Linfoma cerebral primario	129
14.2. Cefalea tipo tensión	106	17.11. Hemangioblastoma	129
14.3. Migraña	106	17.12. Características anatomopatológicas	129
14.4. Cefaleas trigeminoautónomas	108	17.13. Casos clínicos típicos	129
15. Síndrome de hipertensión intracraneal	111	18. Traumatismos craneoencefálicos	133
<i>Manuel Amosa Delgado, Pedro Izquierdo Ramírez y Rogelio López Cuevas</i>		<i>Manuel Amosa Delgado, Manuel Medina Rodríguez y Gabriel Velilla Alonso</i>	
15.1. Síndrome de hipertensión intracraneal	112	18.1. Escala de coma de Glasgow	134
15.2. Síndrome de hipertensión intracraneal benigna (seudotumor <i>cerebri</i>)	113	18.2. Manejo del TCE en Urgencias	134
		18.3. Fracturas craneales	134
		18.4. Conmoción cerebral	136
		18.5. Hematoma epidural	136
		18.6. Hematoma subdural	136
		18.7. Contusión cerebral hemorrágica	137
		18.8. Lesión axonal difusa	137
		18.9. Complicaciones y secuelas del neurotraumatismo central	137
		18.10. Síndrome del trefinado	138

19. Absceso cerebral y empiema subdural141

Jaime Alonso Maroto, Manuel Amosa Delgado
y David García Azorín

- 19.1. Absceso cerebral 142
- 19.2. Empiema subdural 143

20. Patología raquimedular145

Manuel Amosa Delgado, Fernando Díaz Otero
y Jaime Herreros Rodríguez

- 20.1. Dolor lumbar 146
- 20.2. Lumbociática. Hernia discal lumbar 146
- 20.3. Cervicobraquialgia. Hernia discal cervical 149
- 20.4. Estenosis del canal lumbar 150
- 20.5. Espondilolistesis 151
- 20.6. Espondilodiscitis 151
- 20.7. Tumores intrarraquídeos 152
- 20.8. Absceso epidural espinal 153
- 20.9. Siringomielia 153
- 20.10. Hematoma epidural espinal 153
- 20.11. Anomalías de la unión craneocervical 154

21. Anomalías del desarrollo157

Manuel Amosa Delgado, Manuel Medina Rodríguez
y Lorenzo Silva Hernández

- 21.1. Craneosinostosis 158
- 21.2. Malformación de Chiari 158

22. Neurocirugía funcional161

Manuel Amosa Delgado, Fernando Díaz Otero
y Jaime Herreros Rodríguez

- 22.1. Neuralgia del trigémino 162
- 22.2. Cirugía del dolor intratable 162

23. Neuroimagen165

Jaime Alonso Maroto, Manuel Amosa Delgado
y Álvaro Lambea Gil

- 23.1. Generalidades 166
- 23.2. Casos representativos 169

Bibliografía177



Introducción: anatomía, semiología y fisiología del sistema nervioso

Orientación MIR

Tema clave en el estudio del MIR, dado que los problemas clínicos se ven facilitados por la semiología neurológica. Recuerda que el diagnóstico neurológico se basa en tres fases diagnósticas: 1) diagnóstico sindrómico (descripción de la semiología, por ejemplo, "hemiparesia derecha y afasia"); 2) diagnóstico topográfico (basado en la localización de la lesión, por ejemplo, "hemisférico izquierdo con afectación cortical"); 3) diagnóstico etiológico (causa que provoca el trastorno neurológico, por ejemplo, "ictus isquémico cardioembólico"). En el MIR es clave dominar el diagnóstico topográfico de una exploración neurológica determinada.

Preguntas MIR

- ▶ MIR 23-24, 20; MIR 23-24, 60-OF; MIR 23-24, 61-OR; MIR 23-24, 90
- ▶ MIR 22-23, 96
- ▶ MIR 21-22, 100; MIR 21-22, 104; MIR 21-22, 202
- ▶ MIR 19-20, 19-ED; MIR 19-20, 69-OF
- ▶ MIR 18-19, 161
- ▶ MIR 17-18, 154
- ▶ MIR 16-17, 112-OR
- ▶ MIR 15-16, 2; MIR 15-16, 134; MIR 15-16, 135
- ▶ MIR 14-15, 76
- ▶ MIR 13-14, 36; MIR 13-14, 151; MIR 13-14, 212-OR
- ▶ MIR 12-13, 76; MIR 12-13, 146; MIR 12-13, 200

Conceptos clave

- La asociación de apraxia de la marcha, incontinencia urinaria y demencia aparece característicamente en las lesiones frontales bilaterales y en la hidrocefalia normotensiva.
- El haz corticoespinal y el haz corticonuclear (fascículo geniculado) son los dos tractos principales que forman el sistema piramidal. En este sistema existe una primera motoneurona cuya lesión se caracteriza por afectación de amplios grupos musculares, reflejos osteotendinosos exaltados, signo de Babinski e hipertonía en "hoja de navaja" con ausencia de fibrilaciones y fasciculaciones. La lesión de la segunda motoneurona (en el asta anterior de la médula espinal) se caracteriza por afectación de músculos aislados o pequeños grupos, reflejos miotáticos disminuidos o ausentes y fasciculaciones y fibrilaciones.
- Existen fundamentalmente dos vías sensitivas: el sistema columna dorsal-lemnisco medial (sensibilidad epicrítica, se decusa en el bulbo y sus fibras hacen sinapsis en los núcleos de Goll y Burdach) y el sistema anterolateral (sensibilidad protopática: dolor, temperatura y tacto grosero; las fibras cruzan al lado opuesto a nivel medular).
- La distribución del déficit sensorial es indicativa de la localización de la lesión. Nivel suspendido para sensibilidad dolorosa y térmica, con conservación de la táctil y propioceptiva (déficit disociado de la sensibilidad), se ve en lesiones centromedulares, como lairingomielia.
- En el síndrome cerebeloso vermiano, hay ataxia de la marcha y escasa o nula ataxia de los miembros; en el síndrome cerebeloso hemisférico, lleva asociada ataxia de los miembros y, con mayor frecuencia que en el anterior, dismetría, asinergia, disdiadococinesia y discronometría.
- Hay que pensar en lesión del tronco encefálico siempre que aparezcan asociadas lesiones de pares craneales ipsilaterales con "vías largas" (motoras o sensitivas) contralaterales. Los pares craneales indican el nivel de la lesión.
- En las lesiones bulbares se distinguen dos síndromes: lateral o de Wallenberg (oclusión de la arteria vertebral [más frecuente] o cerebelosa posteroinferior [más característico]) y medial (oclusión de la arteria espinal anterior o vertebral).

1.1. Breve recuerdo anatómico

Se recuerda sucintamente la estructura anatómica del cerebro (Figura 1.1).

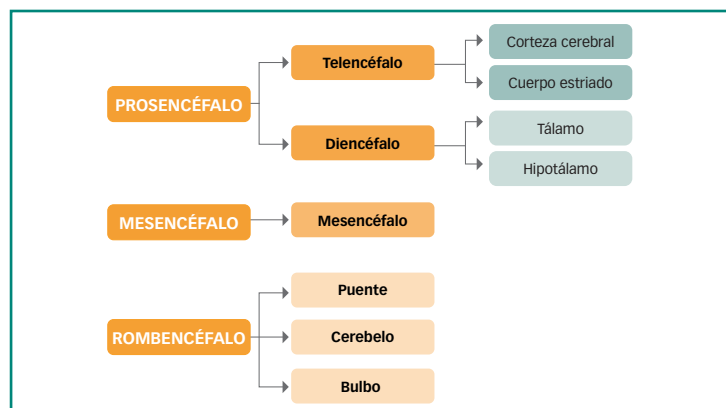


Figura 1.1. Esquema de los derivados embriológicos de las vesículas encefálicas y correspondencias con la anatomía del adulto.

■ Hemisferios cerebrales

En cada hemisferio se distinguen:

- La **corteza cerebral** o sustancia gris, de unos 2 o 3 mm de espesor, está dividida en cuatro lóbulos: frontal, parietal, temporal y occipital.
- La **sustancia blanca** formando sistemas de conexión: cápsula interna, externa y extrema, además de fibras de asociación (comunican dentro de un hemisferio), fibras comisurales (vinculan áreas coincidentes de ambos hemisferios) y fibras de proyección (hacia núcleos subcorticales, tronco encéfalo y médula). El cuerpo caloso es la mayor de las comisuras (fibras comisurales).

■ Diencefalo

Las partes del diencefalo son:

- **Tálamo.** Núcleo de sustancia gris localizado en la zona medial del cerebro, a ambos lados del tercer ventrículo.
- **Hipotálamo.** Encargado de la regulación de las funciones viscerales: homeostasis, ciclo sueño-vigilia, control endocrino...

■ Ganglios de la base

Los núcleos grises del cerebro son formaciones de sustancia gris situadas en la proximidad de la base del cerebro. Son el núcleo caudado, el putamen y el pálido (los dos últimos constituyen juntos el núcleo lenticular). Entre estos núcleos se encuentran interpuestas dos láminas de sustancia blanca, llamadas cápsula interna y cápsula externa (Figura 1.2).

■ Tronco del encéfalo

El tronco del encéfalo está dividido anatómicamente (Figura 1.3):

- **Mesencéfalo.** En él se pueden encontrar los núcleos de los pares craneales III y IV, además de los tubérculos cuadrigéminos, el núcleo rojo y la sustancia *nigra*.
- **Protuberancia o puente.** Donde se localizan los núcleos de los pares craneales V motor, VI, VII y VIII, y los pedúnculos cerebelosos medios, que conectan el tronco del encéfalo con el cerebelo.
- **Bulbo raquídeo.** En el que se pueden localizar los núcleos de los pares craneales IX, X, XI y XII, así como los centros de control de las funciones cardíacas, vasoconstrictoras y respiratorias, y otras actividades reflejas como el vómito.

■ Cerebelo

Posterior al tronco del encéfalo, se encarga de la vía motora indirecta, secuenciando las actividades motoras, realizando las correcciones necesarias en su realización y regulando el tono postural y el equilibrio.

1.2. Alteraciones de las funciones superiores

Las alteraciones de las funciones superiores traducen afectación de la sustancia gris cortical.

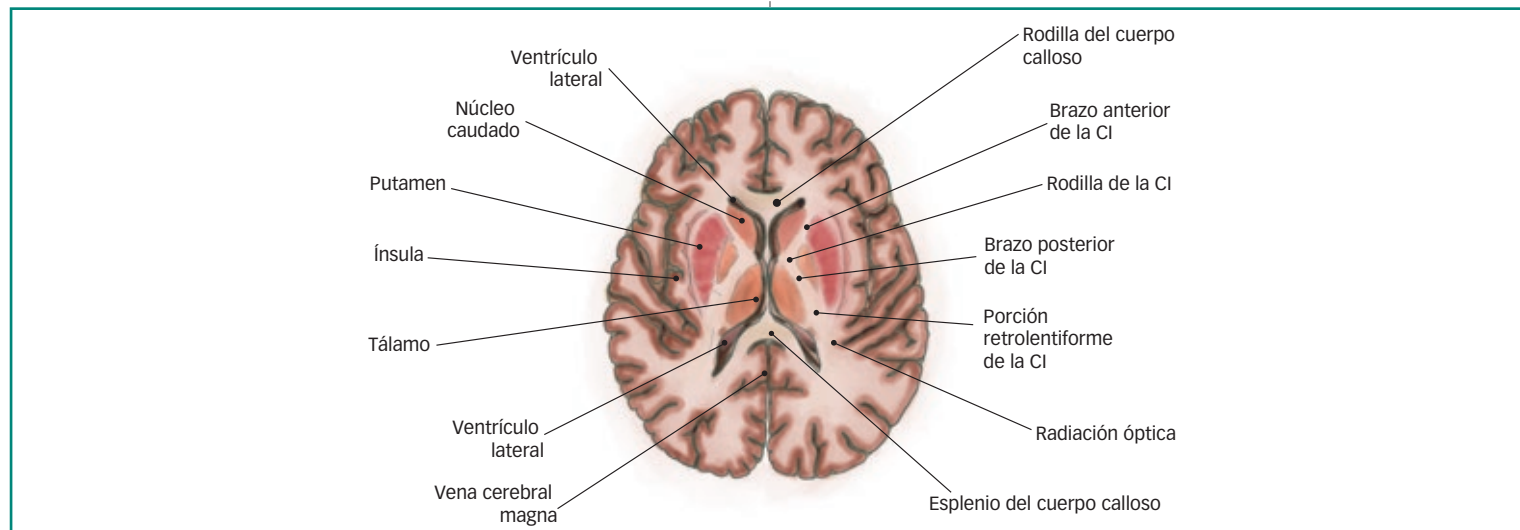


Figura 1.2. Cápsula interna y ganglios de la base. Corte axial en RMN cerebral.

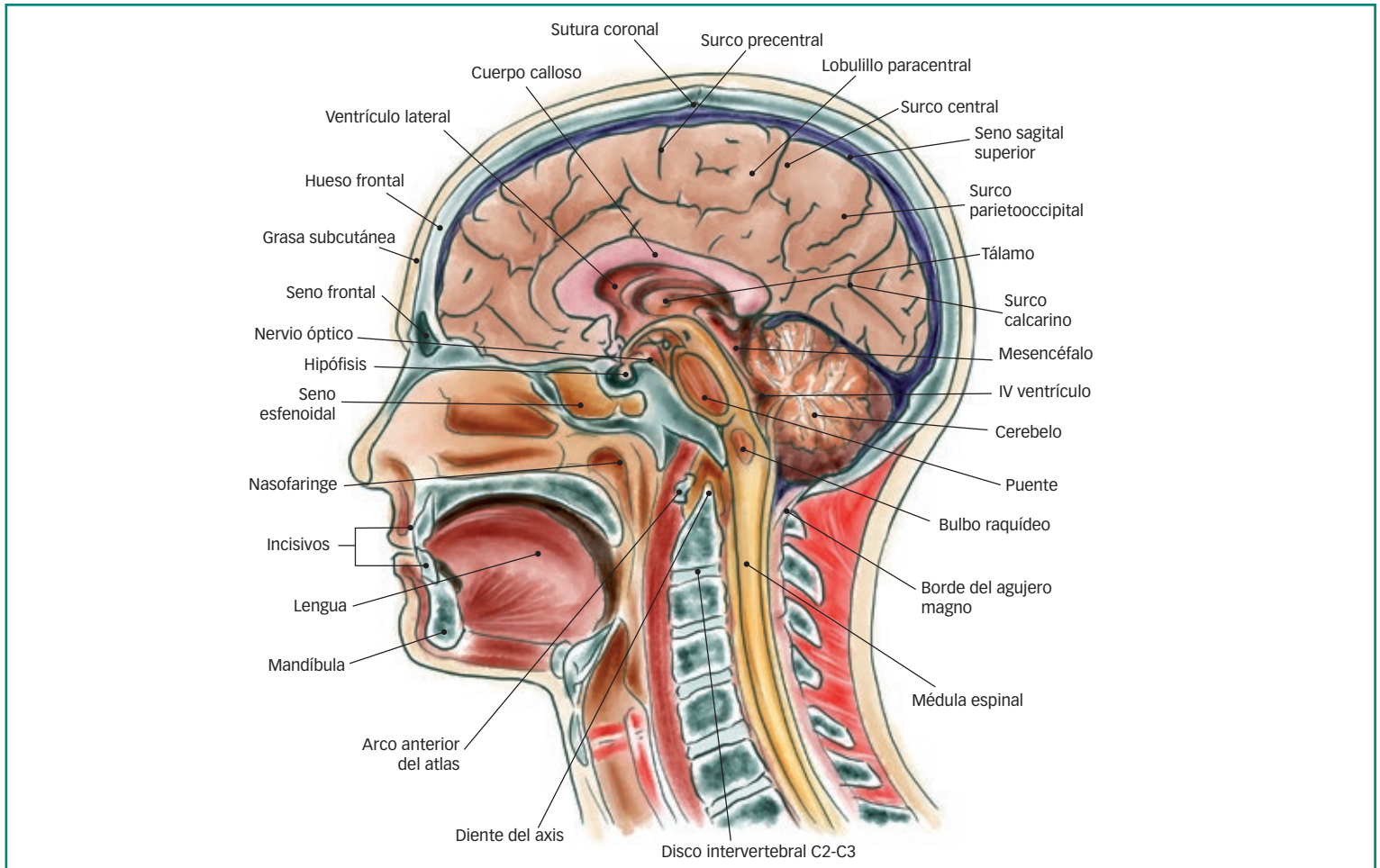


Figura 1.3. Visión sagital del encéfalo, anatomía ► MIR 15-16, 2.

■ Trastornos del lenguaje

Los trastornos del lenguaje son:

- **Disartria.** Es un trastorno específico de la articulación del lenguaje en el que las bases del mismo (gramática, comprensión y elección de la palabra) están intactas. Puede deberse a dificultades de movilidad facial o lingual, causadas por problemas de coordinación (cerebelo) o lesión de primera motoneurona o periférico (lesión de segunda motoneurona o unión neuromuscular). No es en sí una función superior.
- **Afasia.** Es una pérdida o deterioro del lenguaje causado por daño en corteza cerebral, con integridad de las estructuras neuromusculares productoras del mismo. Responde a lesiones en el hemisferio dominante, que es el izquierdo en el 96% de los diestros (4% dominancia derecha en diestros) y en el 70% de los zurdos es izquierdo (15% dominancia bilateral en zurdos y 15% dominancia derecha en zurdos).

Tipos de afasia

Existen seis tipos de afasia ► MIR 12-13, 76, que se pueden diferenciar según los conceptos de fluencia, comprensión, nominación y repetición (Tabla 1.1).

Los pacientes con **afasia de Broca, motora o afasia no fluente** presentan incapacidad para emitir lenguaje, con comprensión conservada. Se describe clásicamente por lesión en el área de Broca en el lóbulo frontal dominante (área 44 y 45 Brodmann o *pars opercular* o triangular) (Figura 1.4).

	FLUENCIA	COMPRENSIÓN	NOMINACIÓN	REPETICIÓN
Broca	No	Sí	No	No
Wernicke	Sí	No	No	No
Conducción	Sí	Sí	No	No
Global	No	No	No	No
Transcortical motora	No	Sí	No	Sí
Transcortical sensitiva	Sí	No	No	Sí

Tabla 1.1. Diagnóstico diferencial de las afasias.

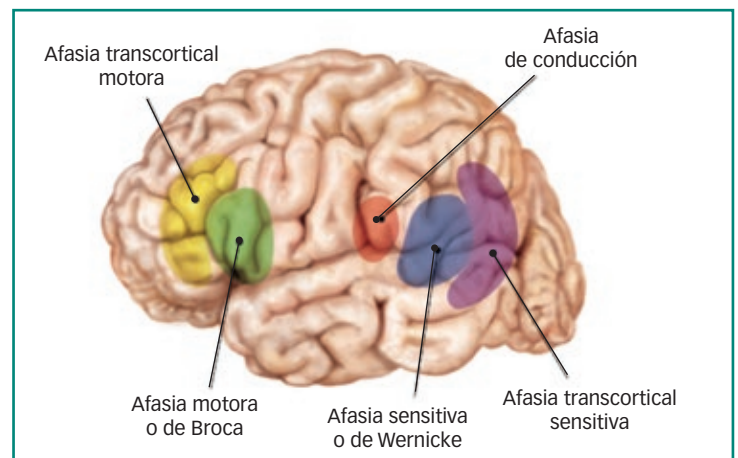


Figura 1.4. Localización anatómica de los principales tipos de afasia.

Las **afasias de Wernicke, sensitiva o afasia fluente** se producen por lesiones en el área de Wernicke (área 22 de Brodmann) o parte posterior de la circunvolución temporal superior o *gyrus supramarginalis*. Los pacientes no comprenden y, a su vez, presentan aumento de la fluencia, incluso verborrea, con abundantes parafasias. No son conscientes de su problema lingüístico ▶ **MIR 21-22, 100**.

La **afasia de conducción** puede darse con lesiones del fascículo arcuato. La comprensión está conservada, pero el paciente presenta dificultad para nominar y repetir, con lenguaje fluente y abundantes parafasias.

Las **afasias transcorticales motora o sensitiva** tienen las mismas características que las afasias motoras o sensitivas puras correspondientes, pero se caracterizan por conservar la capacidad de repetición. Se producen por infartos extensos en las zonas de vascularización frontera de las grandes arterias cerebrales. La afasia transcortical sensitiva tiene la particularidad de repetir todas las palabras que escucha, de manera casi ecológica.

La **afasia global** es la forma de afasia más grave y frecuente, secundaria a grandes lesiones que afectan a las áreas anteriores y posteriores del lenguaje. Típico de grandes infartos en territorio de arteria cerebral media. El pronóstico de recuperación es malo.

■ Agnosias

La **agnosia** es la incapacidad para reconocer un estímulo visual, táctil o auditivo cuando no hay alteración en la comprensión ni defectos en las sensibilidades primarias visuales, sensitivas o auditivas. Refleja un problema a nivel cortical.

- **Agnosias visuales** (lesiones de áreas de asociación visuales):
 - **Prosopagnosia**. Incapacidad para reconocer rostros humanos previamente conocidos o aprender nuevos.
 - **Simultagnosia**. Incapacidad para percibir dos estímulos visuales de forma simultánea.
- **Agnosias táctiles** (lesiones parietales contralaterales):
 - **Astereognosia**. Incapacidad de reconocer un objeto por el tacto con ojos cerrados, aunque sí describirá sus características primarias ▶ **MIR 23-24, 90**.
 - **Atopognosia**. Imposibilidad para localizar un estímulo táctil.
 - **Agrafognosia**. Incapacidad para reconocer una determinada figura trazada sobre la superficie corporal.
- **Negligencias**. Lesiones parietales no dominantes (más frecuente en el hemisferio derecho). Existen dos modalidades de negligencia que frecuentemente se asocian en el mismo paciente:
 - **Asomatognosia**. Falta de reconocimiento de partes del cuerpo como propias.
 - **Anosognosia**. Incapacidad para reconocer su enfermedad.

■ Apraxias

La **apraxia** es la incapacidad de realizar patrones motores previamente aprendidos ante una orden verbal o imitación en un paciente con una adecuada comprensión y sin déficits motores o sensitivos primarios que interfieran en el desarrollo del movimiento. Son las siguientes:

- **Apraxia ideomotora**. Incapacidad para desarrollar un acto motor simple en respuesta a una orden verbal, con abundantes fallos en la movi-

lización, colocación y orientación de un miembro para realizar la tarea encomendada. Es el tipo más común de apraxia.

- **Apraxia ideatoria**. Incapacidad para llevar a cabo una secuencia ordenada de actos motores (por ejemplo, introducir un folio doblado en un sobre) a pesar de poder realizar cada acto por separado de forma correcta.
- **Apraxia constructiva**. Incapacidad para dibujar o construir figuras simples.
- **Apraxia del vestido**. Incapacidad para vestirse de forma correcta cuando se entregan al paciente las distintas piezas del vestuario.
- **Apraxia de la marcha**. Incapacidad de iniciar la deambulación en posición bípeda por haber perdido los patrones motores aprendidos para caminar, preservando la dinámica en decúbito. Característicamente, aparece en la hidrocefalia normotensiva (junto a incontinencia urinaria y demencia), en síndromes parkinsonianos y en lesiones frontales bilaterales.
- **Apraxia bucolinguofacial**. Incapacidad para abrir o cerrar la boca o los ojos cuando se lo indica el examinador, aunque lo puede hacer de forma espontánea.

1.3. Trastornos de la función motora

A continuación, vamos a ver los trastornos de la función motora.

■ Fisiología de la función motora

Sistema piramidal

Las neuronas de la capa cortical V de la corteza motora primaria (área 4 de Brodmann fundamentalmente) emiten sus axones para formar el sistema piramidal compuesto por dos neuronas motoras: la primera motoneurona, que se origina en la corteza y cuyas fibras descienden por la rodilla y brazo posterior de la cápsula interna hasta el asta anterior de la médula o hasta los núcleos motores de los pares craneales, respectivamente, y la segunda motoneurona, que se extiende hasta la fibra muscular.

- **Fascículo geniculado o corticonuclear**. Se encarga del control voluntario de la musculatura inervada por los pares craneales.
- **Haz corticoespinal**. En él pueden diferenciarse dos tractos a partir del bulbo:
 - **Tracto corticoespinal lateral (TCEL)**. Es cruzado y discurre por el cordón lateral de la médula.
 - **Tracto corticoespinal anterior o ventral (TCEV)**. Ipsilateral, discurre por el cordón anterior. Inerva la musculatura axial. Poco relevante clínicamente.

Fisiología de la placa motora

La acetilcolina es el neurotransmisor empleado en la placa motora, también llamada unión neuromuscular (**Figura 1.5**), ya que esta no es sino un modelo de sinapsis química. La acetilcolina se sintetiza en el citosol de la segunda motoneurona y se almacena en vesículas en el terminal presináptico. Cuando un potencial de acción recorre el axón y alcanza la terminación presináptica, la despolariza, abriéndose canales de calcio regulados por voltaje. El calcio atrae vesículas de acetilcolina y provoca su exocitosis. La acetilcolina se une a sus receptores, situados en la membrana muscular subyacente a la terminación axonal y cuya estructura es la de canales iónicos.



Tras la apertura de los canales, se produce la entrada masiva de sodio a favor de gradiente (en el interior de la membrana muscular, el potencial es de unos -80 mV). De este modo, hay un cambio local en el potencial (pasa de -80 a +60 mV), denominado potencial de placa motora, que se transmite a la fibra muscular generando un potencial de acción muscular y la contracción muscular.

La acetilcolina desaparece con rapidez de la hendidura sináptica por la presencia de la enzima acetilcolinesterasa.

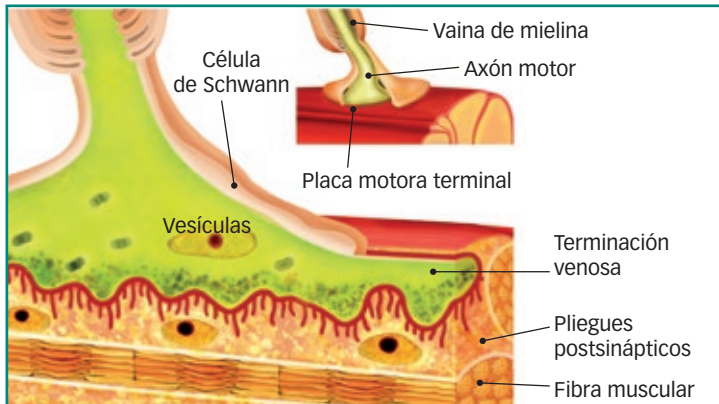


Figura 1.5. Fisiología de la placa motora.

■ Cerebelo y ganglios basales

Ambos forman parte de la vía motora indirecta. Básicamente, el cerebelo ayuda a secuenciar las actividades motoras y a efectuar las adaptaciones correctoras de estas actividades según se realizan. Además, interviene en la regulación de la postura y del equilibrio.

Los ganglios basales, sin embargo, contribuyen a planificar y regular los patrones complejos de movimiento muscular, mediante el control de la intensidad relativa de movimientos, de la dirección y de la secuencia de movimientos necesarios.

■ Trastornos motores

El déficit de fuerza se cuantifica como figura en la Tabla 1.2.

0	No contracción ni movimiento. Parálisis completa
1	Contracción pero no movimiento
2	Movimiento pero no contra gravedad
3	Movimiento contra gravedad pero no contra resistencia
4	Movimiento contra resistencia pero menor que la extremidad contralateral o la esperada para la edad, se puede graduar en 4- o 4+
5	Fuerza normal

Tabla 1.2. Cuantificación del déficit de la fuerza motora según la escala MRC (Medical Research Council).

La debilidad de primera motoneurona, antes de ser evaluada por grupos musculares, debe valorarse con maniobras antigravitatorias (brazos extendidos al frente con palmas hacia arriba estando sentado/piernas con flexión

de 90° de cadera y rodilla estando tumbado), valorando si existe claudicación (infradesnivelación y pronación en miembro superior o caída hacia la camilla del miembro inferior). La lesión de la primera motoneurona del haz piramidal, puede tener una fase inicial denominada fase de *shock* en la que se pierden reflejos y existe una paresia flácida, pero cuando el daño quede establecido, el paciente tendrá clínicamente signos de primera motoneurona.

Otras alteraciones de la función motora, como los trastornos extrapiramidales, las crisis comiciales motoras o los trastornos de la coordinación se tratarán más adelante en este tema.

La debilidad muscular puede ser debida a:

- Lesiones de la vía piramidal (primera motoneurona) ► MIR 22-23, 96 .
 - **Corteza y cápsula interna.** Hemiparesia faciobraquiocrural contralateral a la lesión.
 - **Troncoencéfalo.** Hemiparesia contralateral con clínica de pares craneales ipsilaterales.
 - **Lesiones medulares.** Cursan con paraparesia o tetraparesia, según la localización lesional, y si la afectación es solo de una vía piramidal, la paresia es ipsilateral a la misma.
- Lesiones de la motoneurona del asta anterior medular y de los núcleos motores troncoencefálicos (segunda motoneurona).
- Lesiones del nervio periférico.
- Lesiones de la placa neuromuscular (miastenia *gravis*, síndrome miasténico de Eaton-Lambert, botulismo...).
- Miopatías (Figura 1.6).

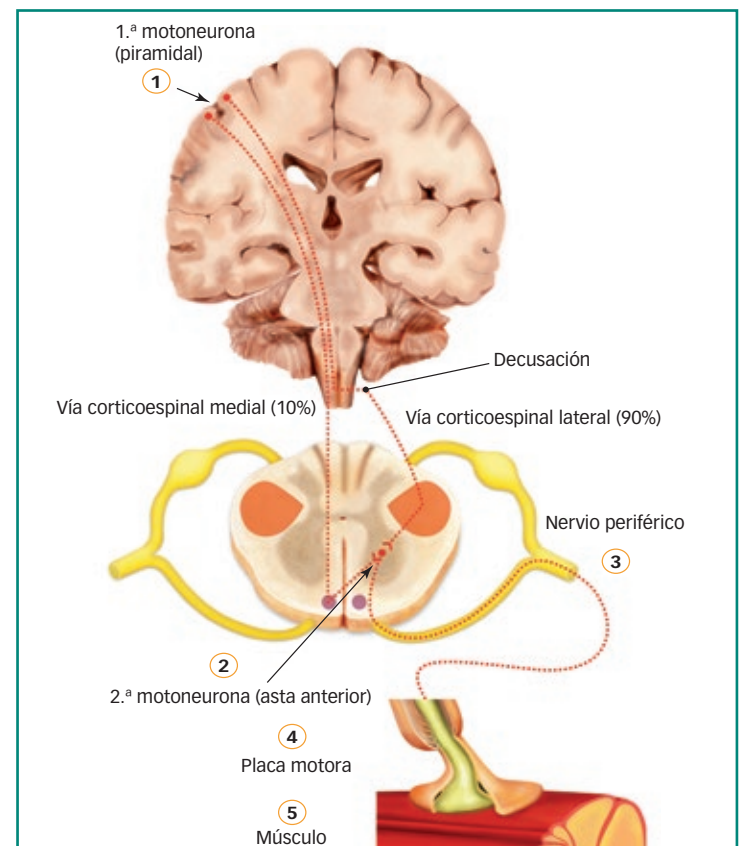


Figura 1.6. Vía piramidal. Representación tanto de la vía corticoespinal principal o lateral como de la corticoespinal medial, mucho menos relevante clínicamente.

A nivel clínico es de gran importancia la diferenciación entre lesión de la primera y de la segunda motoneurona (Tabla 1.3) ► MIR 13-14, 151 .

	1.ª MOTONEURONA	2.ª MOTONEURONA
Reflejos osteotendinosos	Vivos	Disminuidos o ausentes
Respuesta cutaneoplantar	Extensora (Babinski)	Flexora o ausente
Músculo	Amplios grupos musculares (una extremidad completa al menos) Atrofia por desuso	Músculos aislados o pequeños grupos (p. ej. musculatura intrínseca de la mano) Amiotrofia precoz Fasciculaciones y fibrilaciones (que deben confirmarse con un electromiograma)
Tono	Aumentado (parálisis espástica)	Disminuido (parálisis flácida)

Tabla 1.3. Diagnóstico diferencial de las lesiones de primera y segunda motoneurona.

Recuerda

- Hay que considerar si existen síntomas asociados para orientar el diagnóstico, por ejemplo:
 - 1.ª motoneurona + afasia = hemisferio cerebral izquierdo con afectación cortical.
 - 1.ª motoneurona + pares craneales contralaterales (síndrome cruzado) = tronco del encéfalo (los pares marcan el lado y el nivel de la lesión en tronco).
 - 2.ª motoneurona + déficit sensitivo = nervio periférico.
 - 1.ª motoneurona + 2.ª motoneurona (en la misma extremidad) = esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Recuerda

- La espasticidad o "en hoja de navaja" es el aumento de tono producido al inicio del movimiento, pero que al aumentar su arco disminuye. Es propia de las lesiones de primera motoneurona. Debemos diferenciarla de la rigidez en "tubo de plomo" en la cual se manifiesta la hipertonía en todo el recorrido, típica de los síndromes parkinsonianos, y de la rigidez en "rueda dentada" a la que sobre la rigidez se superponen pequeñas sacudidas, también características de los síndromes parkinsonianos.

1.4. Trastornos de la sensibilidad

Receptores sensoriales (Figura 1.7):

- Receptores sensoriales primarios.** En este caso, son las propias terminaciones nerviosas las que actúan como sensores.
- Receptores sensoriales secundarios.** Constituidos por células especializadas neurales o no neurales, que actúan como transductoras del estímulo a la neurona sensorial primaria a través de mecanismos sinápticos.

Entre las propiedades de los receptores sensoriales, caben destacar dos principales: la descarga repetitiva (a mayor intensidad, mayor frecuencia de descarga) y la adaptabilidad o fatiga (ante un estímulo constante, pasado cierto tiempo, la frecuencia de descarga cada vez es más lenta hasta que, finalmente, se reduce al mínimo o desaparece).

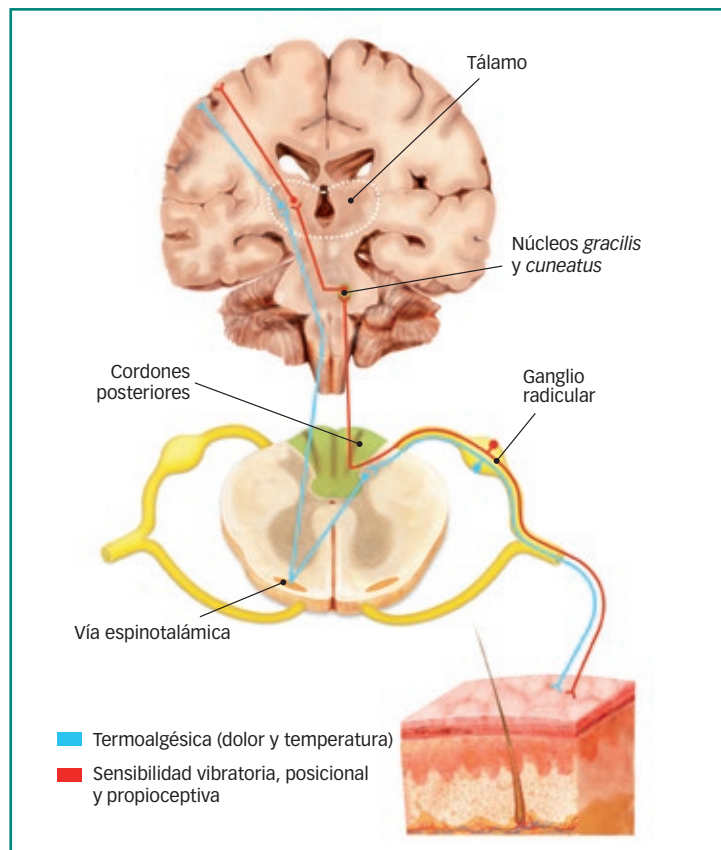


Figura 1.7. Vías sensitivas.

Vías sensitivas del sistema nervioso central (SNC)

Hay dos tipos:

- Sensibilidad epicrítica. Sistema columna dorsal-lemnisco medial.** Conducen impulsos de discriminación táctil fina, vibración y propiocepción. Se inicia en el ganglio dorsal sensitivo (neurona de primer orden sensitivo), entrando por la raíz posterior, y asciende por las columnas posteriores de la médula ipsilateral, en forma de los fascículos de Goll (grácil) y Burdach (cuneiforme), haciendo su primera sinapsis (neurona de segundo orden) en los núcleos bulbares bajos de Goll (grácil) y Burdach (cuneiforme), cruzando a nivel del bulbo al lado opuesto, formando el lemnisco medial y acabando en el tálamo (núcleo ventral posterolateral; neurona de tercer orden). Es una vía de conducción muy rápida y presenta un alto grado de orientación espacial con respecto al origen del estímulo.
- Sensibilidad protopática. Sistema anterolateral.** Conduce las siguientes modalidades: dolor, temperatura y tacto grosero. Se inicia en el ganglio dorsal sensitivo (neurona de primer orden sensitivo), entrando por la raíz posterior, donde tiene su primera sinapsis en las astas dorsales de la sustancia gris medular (neurona de segundo orden) y, tras cruzar al lado opuesto de la médula, asciende por las columnas blancas anteriores y laterales (fascículo espinotalámico lateral), para terminar en todos los niveles del tronco y también en el núcleo ventral posterolateral del tálamo (neurona de tercer orden). Es un sistema más lento, con menor grado de orientación espacial.

Desde el tálamo, se distribuyen hacia la corteza sensorial (tercera neurona que proyecta al córtex parietal), donde existe una representación sensitiva del cuerpo, el llamado homúnculo sensitivo de Penfield.



Clínica

Presenta estos síntomas:

- **Síntomas positivos:** parestesias (percepciones de sensaciones anómalas sin aplicación de un estímulo aparente) y disestesias (sensación anómala tras la aplicación de un estímulo).
- **Síntomas negativos:** hipoestesia (disminución de la percepción) o anestesia (ausencia completa de percepción).

La distribución de los déficits sensoriales es indicativa de la localización lesional dentro del sistema nervioso (**Figura 1.8**).

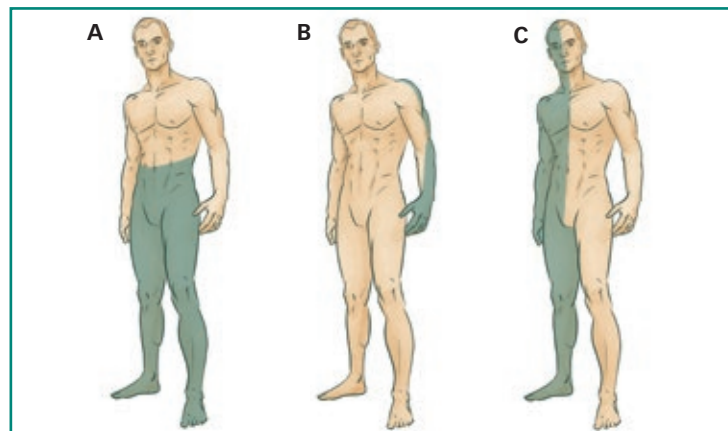


Figura 1.8. (A) Las lesiones “horizontales” (para, tetra) se refieren a lesiones medulares. (B) Las afectaciones en uno o varios dermatomas se refieren a lesiones del sistema nervioso periférico (nervios o plexos). (C) Las lesiones “verticales” (hemi) se refieren a lesiones por encima del tronco, es decir, localizaciones propiamente cerebrales como tálamo o corteza.

- **Polineuropatía:** hipoestesia, disestesias y parestesias a nivel distal en miembros, con distribución en guante y calcetín.
- **Lesiones centromedulares:** déficit en un dermatomo (“nivel suspendido”) para la sensibilidad dolorosa y térmica con conservación de la táctil y propioceptiva (déficit disociado de la sensibilidad).
- **Lesiones medulares:** dan niveles sensitivos cuya distribución es indicativa del nivel lesional.
 - **Cordón posterior:** alteración epicrítica ipsilateral.
 - **Cordón anterior:** alteración protopática contralateral.
- **Lesiones talámicas:** afectan a todas las sensibilidades del hemicuerpo contralateral, incluidas las de la cara. A veces pueden producir un cuadro de dolor o hiperpatía en el hemicuerpo afectado (síndrome de Déjerine-Roussy).

- **Lesiones corticales parietales:** producen una afectación de las sensibilidades combinadas, con conservación relativa de las primarias (tacto, dolor y temperatura).

1.5. Trastornos de la coordinación. Ataxias

Se define la ataxia como todo trastorno de la coordinación que, sin debilidad motora y en ausencia de apraxia, altera la dirección y amplitud del movimiento voluntario, la postura y el equilibrio. La presencia de ataxia implica un daño en uno de los siguientes sistemas: propiocepción, cerebelo o vestibular (**Tabla 1.4**).

Tipos sindrómicos de ataxia

- **Ataxia sensitiva.** Afecta predominantemente a la marcha y miembros inferiores de forma simétrica. Es característica la ausencia de vértigo, nistagmo o disartria, y prácticamente diagnóstico de claro empeoramiento cuando el paciente cierra los ojos o ejecuta movimientos en situaciones con escasa luminosidad. En posición bípeda, con ojos abiertos, hay un aumento de la base de sustentación, y el paciente puede llegar a caer si cierra los ojos (signo de Romberg).
- **Ataxia cerebelosa.** La ataxia cerebelosa puede afectar a la bipedestación, marcha y miembros y, a diferencia de la ataxia sensitiva, persiste aún con ayuda visual y no se agrava tan intensamente con el cierre de los ojos. Se asocia a hipotonía, disartria, temblor cinético y nistagmo. El signo de Romberg es negativo en las lesiones cerebelosas, es decir, igual inestabilidad con ojos abiertos o cerrados ▶ **MIR 21-22, 202; MIR 15-16, 134**.
- **Ataxia vestibular.** La ataxia o desequilibrio vestibular se caracteriza por un trastorno del equilibrio durante la bipedestación y marcha, sin incoordinación en los movimientos de los miembros cuando el paciente es explorado en decúbito. El vértigo y el nistagmo están típicamente asociados, y no hay disartria. El test de Romberg es positivo, lateralizando hacia el lado de la hipofunción relativa vestibular ▶ **MIR 23-24, 61-OR**.

1.6. Alteración de los pares craneales

Los pares craneales se localizan en el tronco del encéfalo (**Figura 1.9**) y pueden sufrir distintas alteraciones.

	SENSITIVA (CORDONES POSTERIORES- LEMNISCO MEDIAL)	VESTIBULAR		CEREBELOSA (HEMISFERIOS Y VERMIS)
		PERIFÉRICO (LABERINTO Y NÚCLEO VESTIBULAR)	CENTRAL (NÚCLEOS VESTIBULARES Y SUS VÍAS DE CONEXIÓN)	
Clínica	Marcha taloneante, e inestable que empeora gravemente al cerrar los ojos	Vértigo Nistagmo Desviación de marcha y maniobras vestibulares hacia el lado de la hipofunción vestibular relativa Clínica vegetativa Clínica auditiva frecuente (acúfenos, hipoacusia)	Vértigo Nistagmo Desviación de la marcha y maniobras vestibulares no armónicas	El síndrome pancerebeloso incluye: nistagmo, temblor cinético que se agrava al alcanzar el objeto (temblor terminal), temblor de acción postural frecuente, dismetría, disdiadococinesia, hipotonía y disartria escándida El síndrome vermiano puede manifestarse como una ataxia truncal aislada
Romberg	ROMBERG+, sin lateralizar a ningún lado	ROMBERG+, tiende a lateralizar al lado de la hipofunción vestibular relativa	ROMBERG+, suele lateralizar al lado de la hipofunción vestibular relativa	ROMBERG–, igual de inestable con ojos abiertos o cerrados
Etiología	Espondilosis cervical, neuropatías periféricas, neuropatías sensitivas (Sjögren, paraneoplásicas), mielopatía con afectación cordonal posterior, <i>tabes dorsal</i> , lesiones en NVPL talámico	Neuritis vestibular	Lesiones vasculares o desmielinizantes troncoencefálicas	Vascular (vertebrobasilar), infecciosa, desmielinizante, tumoral, fármacos (antiepilépticos), tóxicos (etanol provoca degeneración vermiana predominante)

Tabla 1.4. Tipos de ataxia.

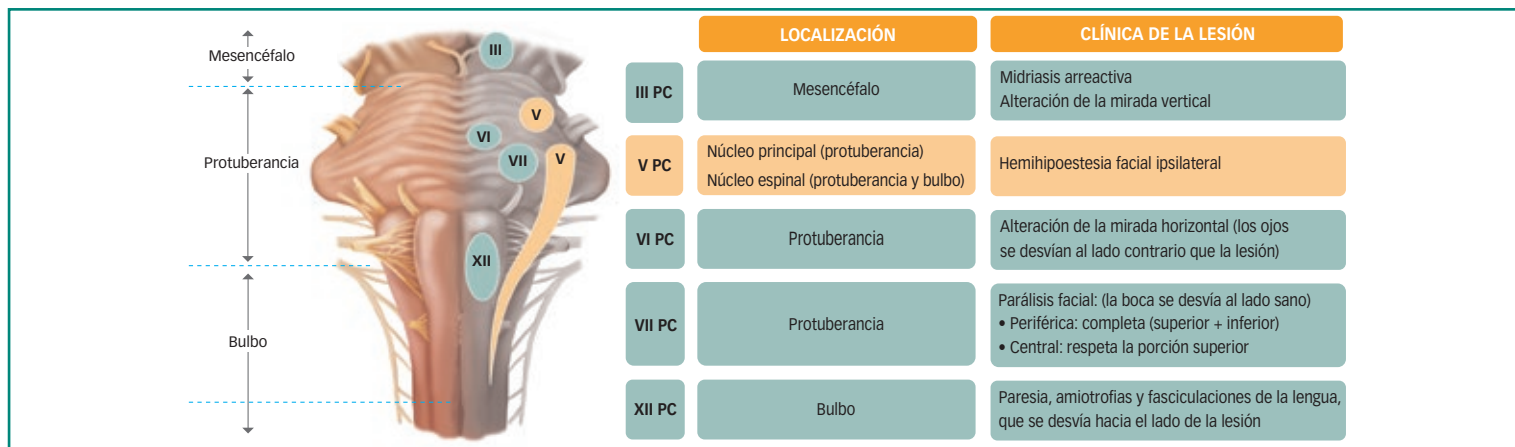


Figura 1.9. Localización de los pares craneales en el tronco del encéfalo.

Parálisis de los pares craneales oculomotores

Las parálisis o paresias de los pares craneales oculomotores (nervios motor ocular común [III], patético [IV] y motor ocular externo [VI]) producen **diplopía binocular**.

La **diplopía monocular** se observa en la luxación del cristalino (Figura 1.10).

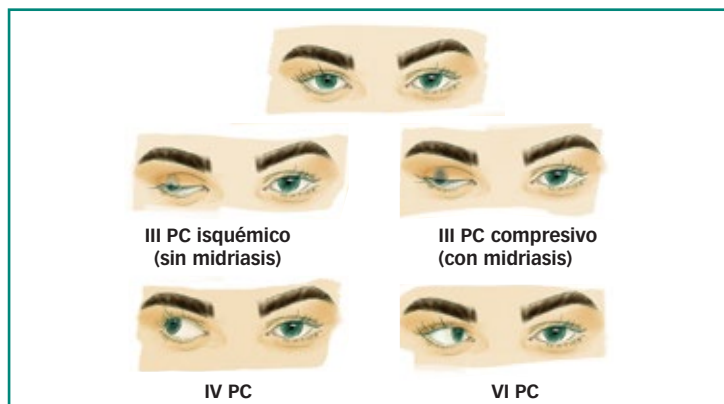


Figura 1.10. Posición neutra de la mirada según el par craneal oculomotor afectado.

Lesiones del III par craneal (núcleo motor ocular común)

Cursa con debilidad de los músculos inervados (constrictor pupilar, recto superior, inferior, interno y oblicuo menor) y ptosis (elevador del párpado ipsilateral) ► MIR 16-17, 112-OR, produciendo diplopía vertical u oblicua binocular. La causa más frecuente es la **mononeuropatía diabética**.

- Las lesiones compresivas se caracterizan inicialmente por midriasis arreactiva de la pupila, seguida de debilidad de la musculatura extraocular. Las lesiones isquémicas respetan la pupila, ya que están confinadas a la porción central del nervio, y las fibras pupilomotoras se localizan periféricamente.
- En el seno cavernoso, la lesión del III par se suele asociar a lesión de otros pares craneales (IV y VI: oftalmoplejía completa, la primera y segunda ramas del trigémino) ► MIR 19-20, 19-ED.
- Por la fisura orbitaria superior discurren los pares III, IV y VI y primera rama del V (oftálmica) y la vena oftálmica. Las lesiones a este nivel no afectan a la segunda rama del trigémino.

Recordar

- Para aclarar la etiología de un III PC hay que fijarse en la pupila. Si la lesión es de naturaleza isquémica (diabetes), su función estará preservada hasta fases avanzadas, mientras que si es de naturaleza compresiva (aneurisma de la arteria comunicante posterior), será lo primero en afectarse.

Lesiones del IV par craneal (núcleo troclear)

El núcleo del IV par se localiza en el mesencéfalo. La parálisis del IV par produce clínica de diplopía vertical que aumenta al mirar hacia abajo y al lado opuesto de la lesión. Los pacientes presentan, característicamente, desviación de la cabeza hacia el lado opuesto a la lesión, ya que la inclinación cefálica hacia el mismo lado aumenta la diplopía (fenómeno de Bielschowsky). La causa más frecuente de afectación son los traumatismos craneales seguidos de la neuropatía isquémica.

Lesiones del VI par craneal (núcleo motor ocular externo)

El núcleo del VI par se localiza en la protuberancia. De él se origina el **fascículo longitudinal medial**, interneuronas que cruzan la línea media y ascienden para hacer sinapsis en el subnúcleo del recto interno del III par contralateral, permitiendo de esta forma la mirada conjugada en el plano horizontal. La paresia del VI par craneal provoca limitación para la abducción del ojo, ocasionando diplopía binocular horizontal que aumenta cuando el paciente mira al lado de la lesión.

- La lesión del fascículo longitudinal medial produce la llamada **oftalmoplejía internuclear** (parálisis de la aducción de un ojo [que nomina el lado de la oftalmoplejía y el lado del FLM afectado] con nistagmo en el ojo abducente). Sus causas más frecuentes son la esclerosis múltiple y las lesiones vasculares.
- La afectación en la punta del peñasco del temporal produce el **síndrome de Gradenigo** (paresia del VI par, dolor facial ipsilateral por afectación del trigémino y sordera).

Recordar

- Oftalmoplejía internuclear: lesión del fascículo longitudinal medial (en jóvenes hay que sospechar enfermedad desmielinizante mientras que, en mayores, isquemia en el tronco del encéfalo).



Recuerda

- El IV par craneal es el más largo y delgado y además abandona el tronco del encéfalo por su cara posterior. Por ello, la causa más frecuente de su lesión son los traumatismos craneoencefálicos.
- El VI par craneal realiza un largo recorrido a través del espacio subaracnoideo, de ahí que sea susceptible de lesionarse ante elevaciones de la presión intracraneal.

■ Lesión del nervio trigémino o V par craneal

El nervio trigémino inerva los músculos de la masticación y recoge la sensibilidad de la hemicara ipsilateral, hasta el vértex, sin incluir el ángulo mandibular (C2-C3). Se compone de tres ramas: oftálmica, maxilar y mandibular. La manifestación clínica más frecuente es el dolor en la hemicara ipsilateral. También puede cursar con hipoestesia de la hemicara ipsilateral, descolgamiento de la mandíbula en el lado enfermo por debilidad de la musculatura de la masticación y abolición del reflejo corneal. Recuerda que las meninges y los vasos sanguíneos supratentoriales los inerva el trigémino.

■ Lesión del nervio facial o VII par craneal

El nervio facial inerva los músculos de la mímica facial, las glándulas lagrimal, submaxilar y sublingual, y los dos tercios anteriores de la lengua (Figura 1.11). La lesión periférica o nuclear produce debilidad de los músculos de la hemicara ipsilateral completa, de manera que al intentar elevar ambas comisuras, la boca se desvía hacia el lado sano, el paciente presenta frente lisa y dificultad para cerrar el párpado ipsilateral.

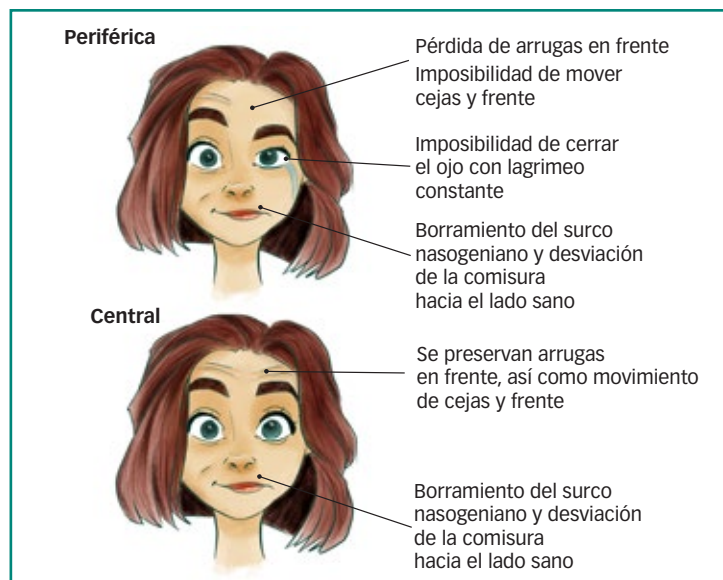


Figura 1.11. Parálisis facial izquierda. Se observa la diferencia entre el origen central y periférico, sobre todo porque la primera respeta la rama superior.

La lesión supranuclear (cortical) produce parálisis únicamente de la parte inferior de la hemicara contralateral (la inervación de la parte inferior es contralateral, mientras que la inervación de la parte superior es bilateral y, por tanto, está preservada) ▶ MIR 21-22, 104; MIR 13-14, 212-OR.

■ Lesión del nervio estatoacústico u VIII par craneal

Está, a su vez, constituido por dos nervios, el coclear y el vestibular. El nervio coclear es sensorial y transmite los estímulos auditivos. El nervio vestibular interviene en la regulación del equilibrio y en la orientación en el espacio. La lesión del nervio coclear produce *tinnitus* o acúfenos, así como disminución de la agudeza auditiva.

■ Lesión del nervio glossofaríngeo o IX par craneal

Inerva los músculos constrictor superior de la faringe y estilofaríngeo, la sensibilidad del tercio posterior de la lengua y de la orofaringe. Su lesión (Figura 1.12) produce leve disfagia, pérdida de la sensibilidad del tercio posterior de la lengua, pérdida del reflejo faríngeo y desviación de la pared posterior hacia el lado sano (signo de la cortina de Vernet). Es muy rara su lesión aislada.

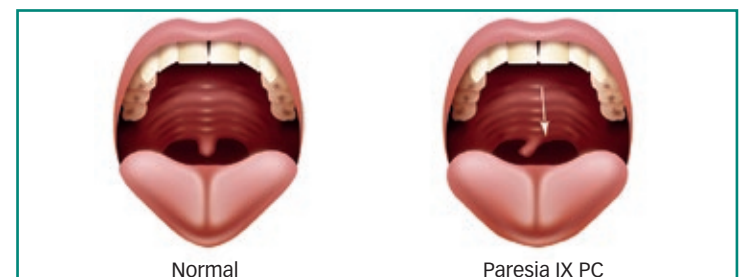


Figura 1.12. Parálisis del glossofaríngeo izquierdo. En situaciones normales se produce la contracción de ambos paladares y la úvula queda centrada. En caso de paresia del IX PC, solo se contrae el paladar del lado sano provocando la tracción de la úvula hacia su lado, así como una caída del paladar contralateral dando el denominado signo de la cortina de Vernet (flecha).

■ Lesión del nervio vago o X par craneal

Su lesión intracraneal produce disfagia, disartria, disfonía y anestesia laríngea. Es muy rara su lesión aislada.

■ Lesión del nervio espinal o XI par craneal

Es un nervio motor puro que inerva los músculos esternocleidomastoideo y trapecio. Su lesión produce debilidad muscular ipsilateral a este nivel provocando dificultad para la rotación de la cabeza hacia el lado sano por inervación del esternocleidomastoideo (se inserta en la mastoide por detrás del eje de giro de la cabeza) y elevación del hombro ipsilateral por afectación del trapecio.

Lesión del nervio hipogloso o XII par craneal

Es un nervio motor puro que inerva la hemilengua ipsilateral (músculo geniogloso). Su lesión produce hemiatrofia ipsilateral de la lengua y desviación de la misma hacia el lado de la lesión (lado enfermo) (Figura 1.13).

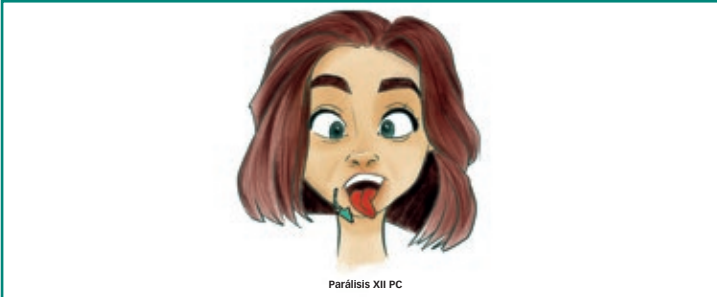


Figura 1.13. Parálisis del hipogloso izquierdo. Al sacar la lengua, ambos hipoglosos empujan de forma simétrica de manera que esta sale centrada. En caso de paresia, el lado enfermo no puede empujar, provocando que la misma se desvíe hacia el lado enfermo por mayor fuerza de los genioglosos del lado sano.

Recuerda

• Los “pares de fuerzas”, explican varias cuestiones de la exploración neurológica, cuando un lado falla, el lado contrario predomina y “empuja” hacia el lado enfermo:

- El área de la mirada conjugada (área 8 de Brodmann, lóbulo frontal): los ojos miran hacia el lado de la corteza infartada.
- La porción vestibular del VIII par: la hipofunción relativa vestibular inestabiliza el Romberg hacia la lado de esa hipofunción.
- Hipogloso: la protrusión de la lengua se desvía hacia el lado afectado por el empuje del geniogloso contralateral.

1.7. Trastornos campimétricos y pupilares

Defectos campimétricos

Véase el manual de Oftalmología. En resumen:

- Las **lesiones retinianas y del nervio óptico** conducen a la aparición de escotomas o amaurosis.
- Las **lesiones quiasmáticas** dan lugar generalmente a hemianopsias heterónimas bitemporales.
- Las **lesiones en cintilla óptica** dan lugar a hemianopsias homónimas contralaterales incongruentes (diferencias entre el defecto campimétrico en cada ojo). Se suelen acompañar de defecto pupilar aferente **MIR 23-24, 60-OF**.
- Las **radiaciones ópticas inferiores (temporales)** producen una cuadrantanopsia homónima contralateral de predominio superior.
- Las **radiaciones ópticas superiores (parietales)** producen una cuadrantanopsia homónima contralateral de predominio inferior.

- La lesión de **ambas radiaciones ópticas** produce una hemianopsia homónima contralateral que, a diferencia de la cintilla, será más congruente y sin afectación de la pupila.
 - Las lesiones en **corteza visual primaria** dan lugar a hemianopsias homónimas contralaterales con la peculiaridad de que la mácula, zona de mejor visión, queda respetada.
- Las lesiones cercanas al quiasma son menos congruentes que las lesiones occipitales porque en las primeras la densidad de la afectación del campo visual no es idéntica en ambos ojos.

Recuerda

- La cuadrantanopsia bitemporal superior se produce por la compresión de las fibras inferiores del quiasma, y una de sus causas suele ser los tumores hipofisarios. En cambio, los craneofaringiomas, que comprimen primero las fibras superiores, provocan una cuadrantanopsia bitemporal inferior.

Alteraciones pupilares

Las alteraciones neurológicas afectan al funcionamiento de las pupilas (Figura 1.14).

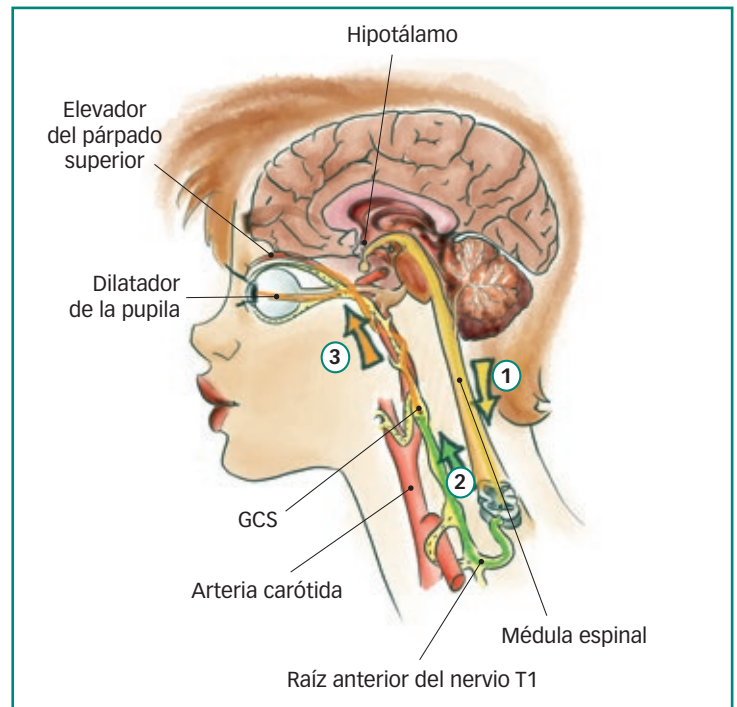


Figura 1.14. Vía simpática ocular. GCS: ganglio cervical superior.

- **Anisocoria esencial.** Un 15-30% de la población normal tiene una diferencia en el tamaño pupilar de 0,4-1 mm con una reactividad normal a la luz.
- **Defecto pupilar aferente relativo.** Consiste en una disminución de la respuesta pupilar constrictora frente a un estímulo luminoso directo, con una respuesta normal si se estimula el ojo contralateral (respuesta consensual normal), e indica lesión del nervio óptico ipsilateral.
- **Síndrome de Horner.** Se produce por afectación de las fibras pupilares simpáticas. La inervación simpática que dilata la pupila se origina a nivel hipotalámico (1.ª neurona simpática) y desciende por el tegmento lateral



troncoencefálico hasta el núcleo intermediolateral de la médula en los segmentos C8-D2, donde se sitúa la 2.ª neurona simpática, que sale de la médula por el ramo anterior, atraviesa el ganglio estrellado y, desde aquí, pasa al ganglio cervical superior (donde se encuentra la 3.ª neurona) de la cadena simpática paravertebral y asciende con el plexo pericarotídeo, para incorporarse a la rama oftálmica del trigémino y alcanzar la pupila a través de los nervios ciliares largos. La lesión a cualquiera de estos niveles puede producir un síndrome de Horner, que cursa con la tríada de ptosis, miosis y “enoftalmos” aparente. A veces se suma anhidrosis facial (esto último cuando la lesión es previa a la bifurcación carotídea; si la lesión es posterior a la bifurcación, no hay anhidrosis). La pupila responde adecuadamente a la luz y a los estímulos cercanos. La anisocoria es mayor en la oscuridad y la pupila responde tanto a midriáticos como a mióticos ▶ MIR 13-14, 36; MIR 12-13, 200.

- **Lesión de las fibras pupilares parasimpáticas** o defecto pupilar eferente (lesión III par craneal). Da lugar a dilatación pupilar sin respuesta a la luz. Cuando la dilatación pupilar arreactiva se acompaña de una relativa preservación de la motilidad ocular, la etiología suele ser compresiva en el espacio subaracnoideo. Las lesiones isquémicas del III par respetan la pupila inicialmente (ya que la isquemia suele afectar a las fibras internas y, como se ha comentado, las parasimpáticas se sitúan en la porción externa del III par) ▶ MIR 12-13, 146.
- **Pupila tónica de Adie.** Se produce secundariamente a lesión del ganglio ciliar por causas locales (inflamación, infección o traumatismo) o como parte de una neuropatía periférica o autonómica (síndrome de Guillain-Barré, síndrome de Fisher, amiloidosis, neuropatía sensitiva hereditaria, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, diabetes, alcoholismo o síndrome paraneoplásico). Es una pupila midriática, generalmente unilateral, que no responde a la luz, y cuya respuesta frente a la visión cercana es lenta y tónica. La anisocoria se hace más patente en condiciones de luminosidad. Responde tanto a midriáticos como a mióticos. Puede acompañarse de movimientos vermiformes de los bordes del iris.
- **Pupila de Argyll-Robertson.** Es una afectación pupilar bilateral con pupilas pequeñas e irregulares que responden escasamente a la luz, pero conservan la acomodación para la visión cercana (disociación cerca-luz o DCL). Presenta respuesta adecuada a mióticos y escasa a

midriáticos. Parece ser secundaria a una lesión mesencefálica rostral y característicamente se ve en pacientes con neurolúes.

1.8. Síndromes lobares

A nivel lobular se producen alteraciones de diversa índole, y que se resumen en la **Figura 1.15**.

■ Lóbulo frontal

- Las áreas motoras y premotoras están específicamente relacionadas con los movimientos voluntarios y su lesión produce parálisis espástica contralateral (primera motoneurona). Las áreas motoras primarias, al igual que las sensitivas, se organizan somatotópicamente de forma que áreas corticales se correlacionan con áreas corporales específicas (**Figura 1.16**).
- En el lóbulo frontal, se sitúa un centro de la mirada conjugada. Su lesión produce desviación oculocefálica conjugada hacia el lado de la lesión. Sin embargo, su irritación (crisis comiciales) desvía los ojos y la cabeza hacia el lado opuesto.
- La lesión del área motora suplementaria dominante inicialmente produce mutismo, para después evolucionar a afasia motora transcortical. Cuando se afecta el área de Broca, aparece la afasia motora o no fluente. Lesiones más amplias en esta zona conducen al desarrollo de agrafia y apraxia bucolinguofacial.
- La afectación bilateral de las áreas frontales mediales parasagitales conduce a un cuadro de apraxia de la marcha e incontinencia urinaria.
- Las áreas prefrontales tienen una función menos específica. Su lesión se ha relacionado con una ausencia de iniciativa y espontaneidad (estado apático o abúlico), disminución de las relaciones interpersonales, cambios en la personalidad (a veces con evidente desinhibición social, inestabilidad e impulsividad, especialmente con lesiones frontales basales) y ligero deterioro intelectual, con ausencia de atención y concentración, incapacidad para analizar los problemas y perseveración.

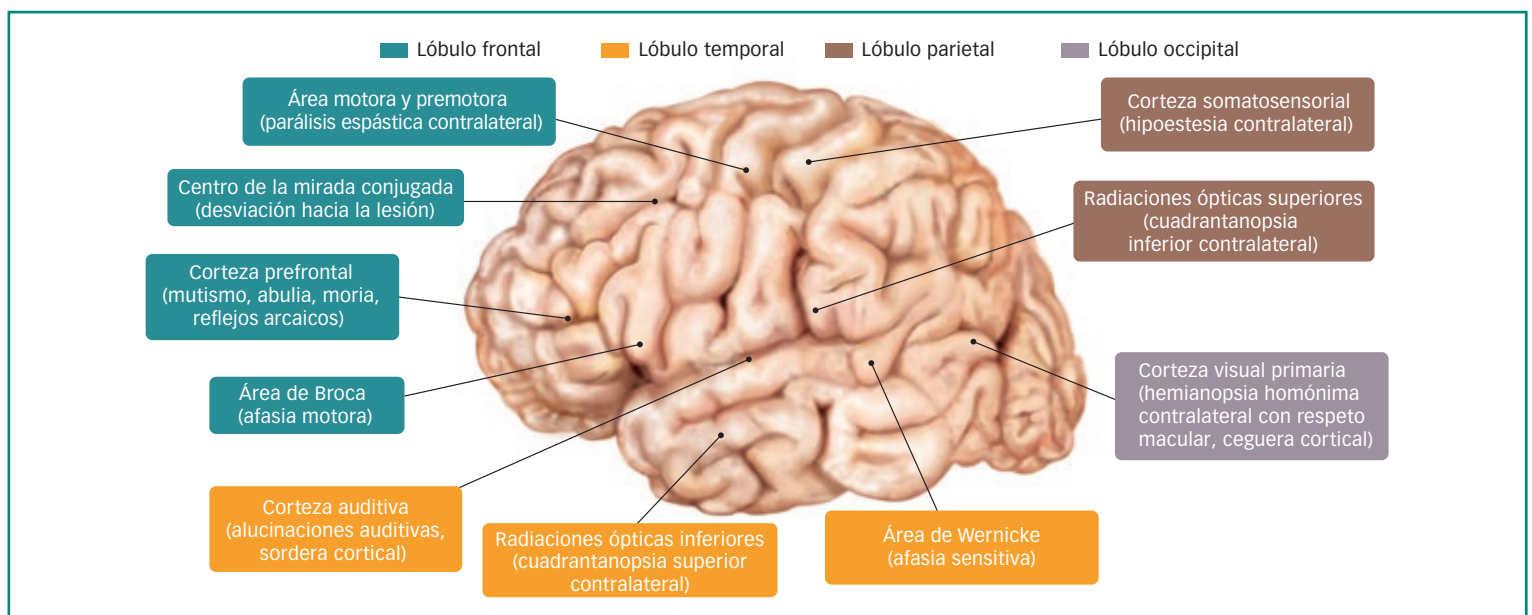


Figura 1.15. Alteraciones de las funciones superiores y síndromes lobares.

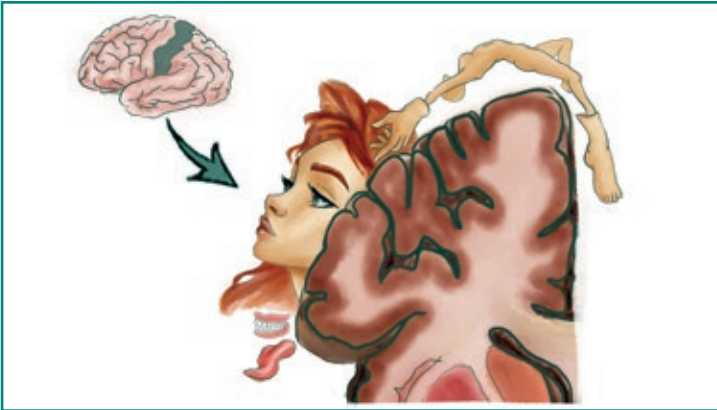


Figura 1.16. Organización somatotópica de las áreas corticales motoras y sensitivas.

Recuerda

- De forma resumida, recuerda los patrones de desviación de la mirada conjugada en tres casos:
 - En un infarto hemisférico con afectación frontal (área de la mirada conjugada, 8 de Brodmann), los ojos se desvían hacia el lado de la lesión hemisférica.
 - En una crisis que afecte al área de la mirada conjugada, los ojos se desvían hacia el lado contrario del foco irritativo.
 - En infartos en protuberancia, se puede producir una desviación de la mirada conjugada al lado contrario de la lesión.

Lóbulo parietal

- Las alteraciones sensitivas como consecuencia de la lesión del lóbulo parietal han sido descritas previamente (véase el subapartado 1.2) e incluyen astereognosia, atopognosia, pérdida de la discriminación entre dos puntos, extinción parietal y negligencias: anosognosia y asomatognosia.
- El defecto campimétrico por lesión parietal es una hemianopsia homónima contralateral congruente, con claro predominio en los campos inferiores (cuadrantanopsia homónima inferior por afectación de las radiaciones ópticas superiores).
- La apraxia constructiva y la del vestido, así como la anosognosia y la negligencia hemicorporal (asomatognosia), se observan más frecuentemente con lesiones parietales derechas, aunque también pueden aparecer en lesiones izquierdas.
- La lesión del lóbulo parietal dominante conduce a la aparición de alexia, síndrome de Gerstmann (agrafia, alexia, acalculia, agnosia digital y desorientación derecha-izquierda), astereognosia bimanual (agnosia táctil) y apraxia ideatoria e ideomotora (también puede aparecer en lesiones frontales).

Lóbulo temporal

- Las lesiones del lóbulo temporal dominante producen cuadrantanopsia homónima superior por afectación de las radiaciones ópticas inferiores, afasia de Wernicke o fluente, amusia (incapacidad para leer y escribir música) y alteración en el aprendizaje del material verbal presentado por vía auditiva.

- La lesión del lóbulo temporal no dominante produce el mismo defecto campimétrico, alteración en las relaciones espaciales, deterioro en el aprendizaje del material no verbal presentado por vía visual y una incapacidad para reconocer melodías.
- La lesión de cualquiera de los lóbulos temporales puede dar lugar a alucinaciones e ilusiones auditivas y comportamiento psicótico con agresividad.
- La afectación temporal bilateral puede conducir a un síndrome amnésico de Korsakoff, síndrome de Klüver-Bucy (apatía, placidez, incremento en la actividad sexual y falta de reconocimiento de objetos comestibles) y sordera cortical.

Lóbulo occipital

- La lesión unilateral produce una hemianopsia homónima contralateral congruente con respecto de la visión macular y puede cursar con alucinaciones visuales elementales.
- La afectación occipital bilateral produce:
 - Ceguera cortical por afectación de las áreas visuales primarias (cisuras calcarinas). Los pacientes con lesiones occipitales mediales extensas de carácter agudo y bilaterales con ceguera cortical pueden negar su ceguera (anosognosia visual) y confabular sobre lo que están viendo; es el síndrome de Anton ► **MIR 19-20, 69-OF**.
 - Prosopagnosia.
 - Simultanagnosia.
 - Síndrome de Balint, que implica apraxia óptica (fallo para dirigir la mirada en una dirección ante una orden, pudiéndolo hacer de forma espontánea).

Recuerda

- Las representaciones visual y auditiva son bilaterales. Por eso, aunque puede haber parálisis e hipoestesias de un solo hemisferio, para que exista ceguera o sordera completa de origen cortical son necesarias lesiones de ambos.

1.9. Síndromes troncoencefálicos

De manera general, se tiene que pensar en una lesión a nivel del tronco del encéfalo siempre que aparezca asociada a lesiones de pares craneales ipsilaterales con "vías largas" (motor o sensitivo) contralaterales. Los pares craneales dan el nivel de la lesión (**Figura 1.17**).

Síndrome bulbar lateral o síndrome de Wallenberg

El síndrome bulbar lateral o síndrome de Wallenberg es secundario a oclusión de la arteria vertebral (más frecuente) o cerebelosa posteroinferior (PICA) (más característico) ► **MIR 18-19, 161; MIR 15-16, 135; MIR 14-15, 76**. Se caracteriza por:

1. Síndrome vertiginoso con náuseas y vómitos por afectación de los núcleos vestibulares.



2. Disartria y disfagia por paresia de la cuerda vocal, faringe y velo del paladar ipsilateral, todo ello secundario a lesión del núcleo ambiguo.
3. Diplopía, quizá secundaria a la extensión de la lesión a la protuberancia inferior, donde se localiza el VI par.
4. Hipoestesia facial ipsilateral por afectación del núcleo espinal trigeminal en el bulbo lateral.
5. Hipoestesia corporal contralateral por afectación del tracto espinotalámico.
6. Síndrome de Horner ipsilateral.
7. Ataxia cerebelosa ipsilateral secundaria a la afectación del pedúnculo cerebeloso inferior y cerebelo.

Este síndrome característicamente no provoca afectación motora.

Recuerda

- Los pares craneales nos dan el nivel de la lesión. No hay que olvidar la regla 2-2-4-4: los dos primeros pares “no llegan al tronco”, el III y el IV llegan al mesencéfalo; los pares V, VI, VII y VIII a la protuberancia, y los cuatro últimos al bulbo.
- La excepción a esta regla es el V par; recuerda que presenta núcleos en mesencéfalo, protuberancia y bulbo, si bien el núcleo motor principal del trigémino está en la protuberancia.

1.10. Reflejos

Los principales reflejos medulares son los siguientes:

- **Reflejo miotático, osteotendinoso o de estiramiento muscular (Figura 1.18).** La excitación de los husos (al aumentar la longitud de la fibra muscular) produce una contracción refleja de las grandes fibras esqueléticas que los rodean. Este reflejo se produce por una vía mono-sináptica (no participan interneuronas).

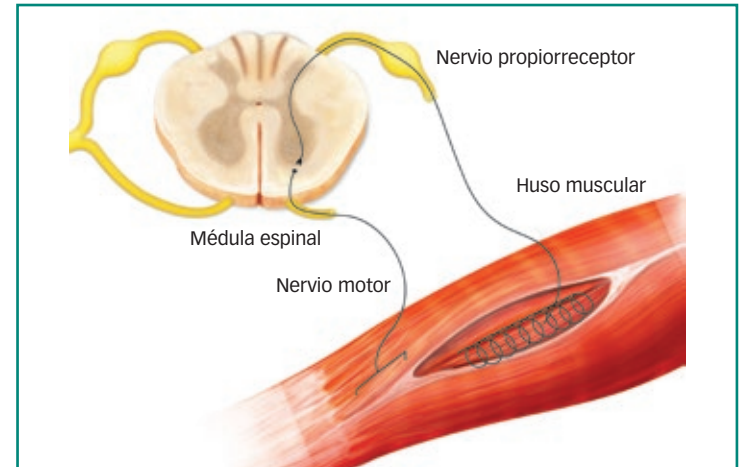


Figura 1.18. Reflejo miotático.

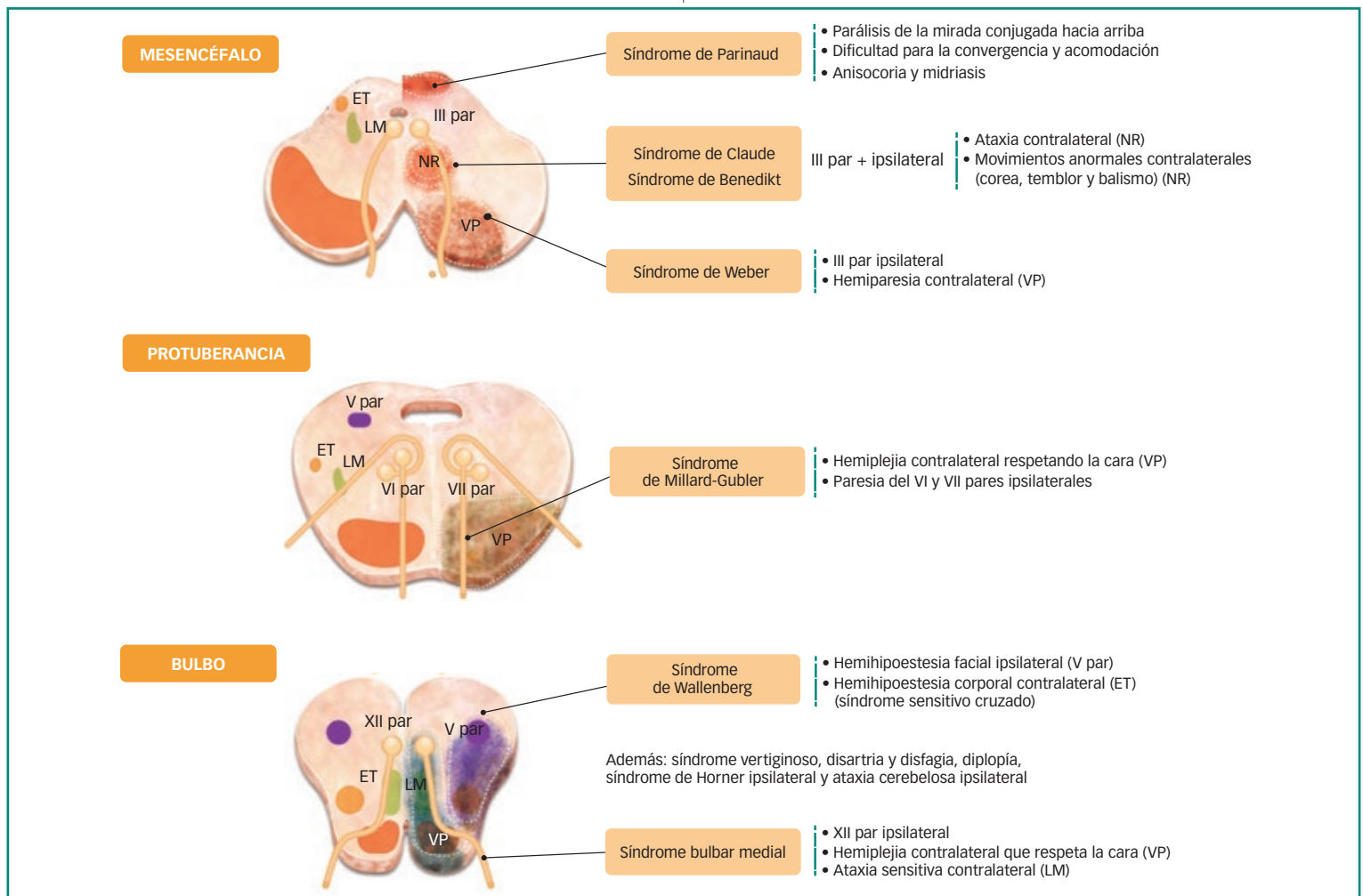


Figura 1.17. Síndromes del tronco del encéfalo.

ET: vía espinotalámica; LM: lemnisco medial; NR: núcleo rojo; VP: vía piramidal.

La cuantificación de estos reflejos se expone en la **Tabla 1.5**.

ARREFLEXIA	0
HIPOREFLEXIA	+
REFLEJOS NORMALES	++
HIPERREFLEXIA	+++
CLONUS	++++

Tabla 1.5. Cuantificación de los reflejos miotáticos, osteotendinosos o de estiramiento muscular.

- **Reflejo tendinoso.** Un aumento de tensión muscular inhibe directamente el músculo individual, sin afectar a los músculos adyacentes.
- **Reflejo flexor o de retirada (Figura 1.19).** Ante un estímulo sensorial cutáneo de cualquier tipo, pero sobre todo doloroso (por esto se ha denominado también reflejo nociceptivo o de dolor), se produce una contracción de los músculos flexores de la extremidad y una relajación de los extensores.

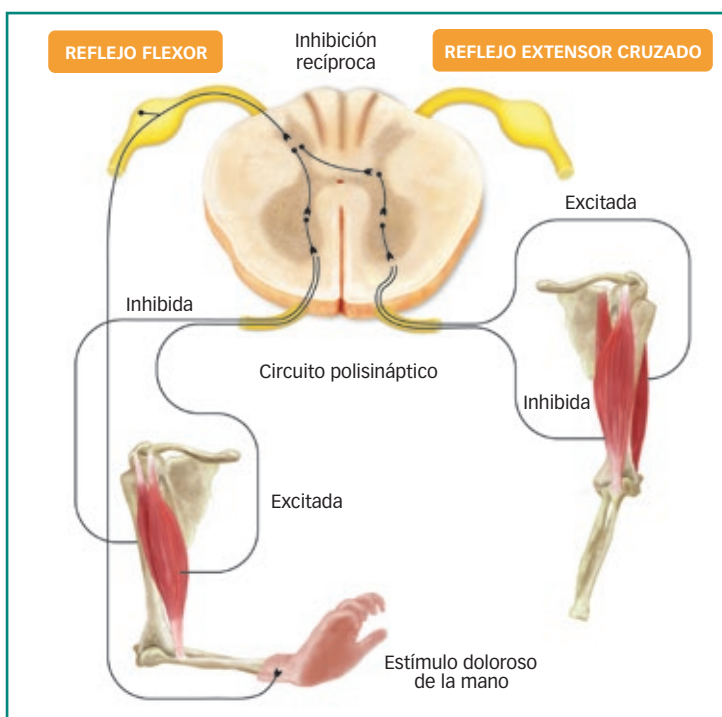


Figura 1.19. Reflejo flexor.

- **Reflejos medulares que producen espasmo muscular.** Bien sea por una fractura ósea, por irritación del peritoneo parietal en una peritonitis, entre otros.
- **Reflejos autónomos.** Comprenden múltiples funciones, como cambios en el tono vascular según la temperatura local, sudoración, reflejos intestinales y vesicales. Este tipo de reflejos suelen ser segmentarios, pero en ocasiones se desencadenan de forma simultánea, en grandes porciones de la médula, ante un estímulo nociceptivo fuerte o la repleción excesiva de una víscera. Es el llamado reflejo en masa.

1.11. Síndromes medulares

Para reconocer los síndromes medulares es preciso recordar las principales vías que recorren la médula (**Figura 1.20**, **Figura 1.21** y **Tabla 1.6**) para poder identificar los síndromes clínicos.

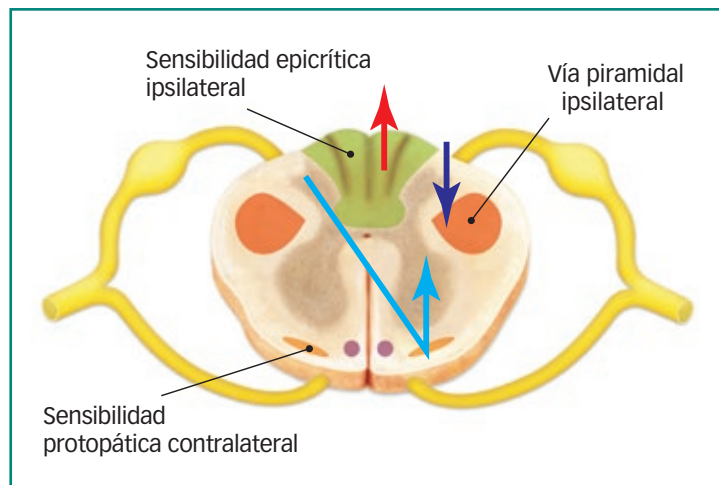


Figura 1.20. Principales vías motoras y sensitivas de la médula espinal.

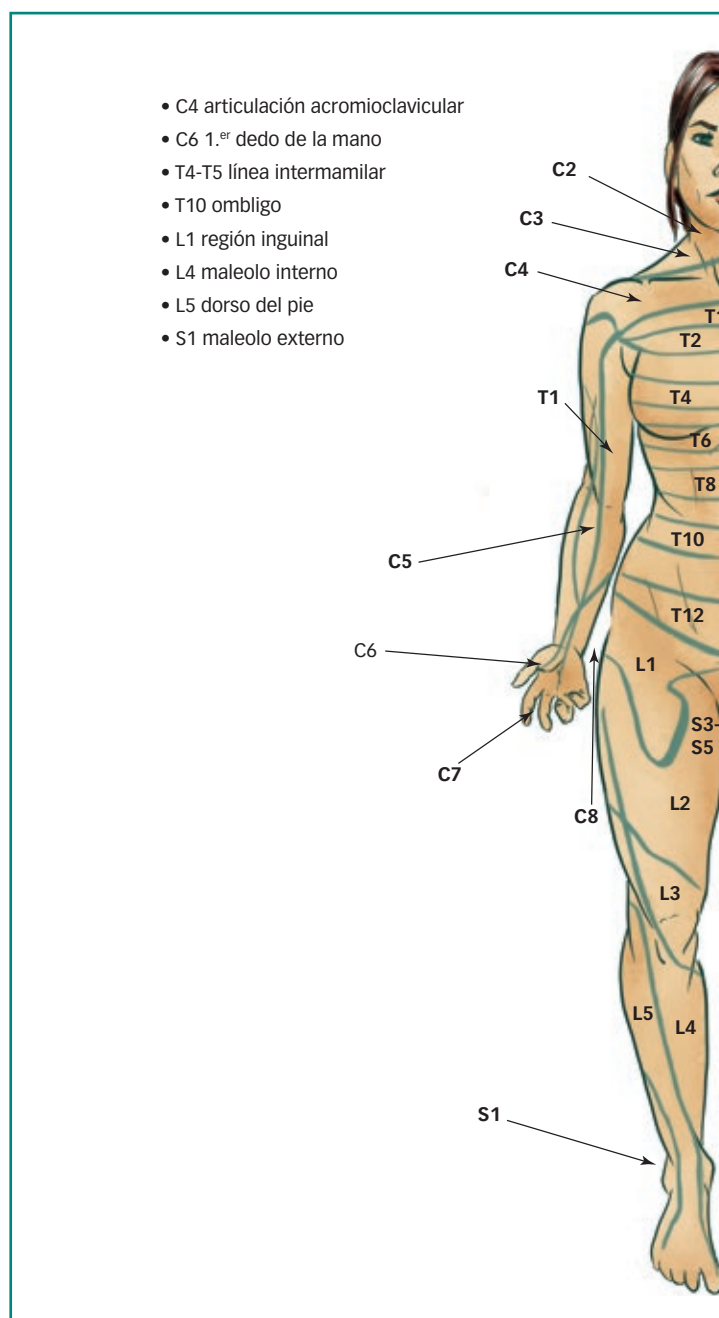


Figura 1.21. Dermatomas representados en visión ventral.



SÍNDROME MEDULAR		CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	POSIBLES ETIOLOGÍAS
Sección medular completa		M: Debilidad bilateral de 1.º MN bajo el nivel de la lesión S: Pérdida bilateral de sensibilidad epicrítica y protopática bajo nivel de lesión A: Alteración autonómica por debajo de la lesión (incontinencia, impotencia)	Traumática, mielitis transversa, hemorragia, absceso epidural, metástasis, mielopatía necrotizante paraneoplásica, mielopatía posradiación
Hemiseción medular (Brown Séquard) ► MIR 17-18, 154		M: Debilidad de 1.º MN bajo el nivel de la lesión e ipsilateral a esta S: a) pérdida de sensibilidad epicrítica bajo nivel de lesión e ipsilateral a esta b) pérdida de sensibilidad protopática bajo nivel de lesión y contralateral a esta	Herida penetrante por arma blanca, enfermedad desmielinizante (EM), Infección por VVZ, compresión asimétrica (meningioma)
Síndrome central medular ► MIR 23-24, 20		S: Pérdida bilateral de la sensibilidad protopática confinada a los niveles afectados (nivel suspendido)	Siringomielia, lesión por mecanismo de hiperextensión cervical, tumores intramedulares, neuromielitis óptica
Síndrome de columnas posteriores		S: Alteración epicrítica bajo el nivel de la lesión. Ataxia sensitiva. Hiporreflexia bajo la lesión. Signo de Lhermitte, en especial cuando la lesión es cervical	<i>Tabes dorsalis</i> , mielopatía cervical espondilítica, EM, infarto de arterias posteriores espinales, mielopatía precoz inducida por radiación
Síndrome posterolateral		M: Debilidad bilateral de 1.º MN bajo el nivel de la lesión. Marcha paraparética espástica S: Pérdida bilateral de sensibilidad epicrítica bajo nivel de lesión, ataxia sensitiva	Déficit de B ₁₂ (degeneración subaguda combinada de la médula o mielosis funicular), deficiencia de cobre, mielopatía espondilítica cervical, paraparesia espástica tropical (HTLV-1), paraparesia espástica hereditaria, VIH, mielitis paraneoplásica
Síndrome medular anterior		M: Debilidad bilateral de 1.º MN bajo el nivel de la lesión S: Pérdida de sensibilidad protopática bilateral bajo nivel de lesión A: Alteración autonómica por debajo de la lesión. ¡Conserva sensibilidad epicrítica!	Infarto en el territorio de la arteria espinal anterior, poliovirus, virus del Nilo Occidental

A: autonómico; CMV: citomegalovirus; ELA: esclerosis lateral amiotrófica; EM: esclerosis múltiple; HTLV: virus linfotrópico de células T humanas; M: motor; MMII: miembros inferiores; MN: motoneurona; S: sensitivo; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; VVZ: virus varicela zóster.

Tabla 1.6. Manifestaciones clínicas y etiologías de los síndromes medulares.

Casos clínicos

Una paciente de 80 años llega a la Urgencia como código ictus, y en el box vital, mientras el neurólogo realiza la valoración de la escala NIHSS, comprueba que tiene un cuadro hemisférico, con los siguientes hallazgos: desviación de la comisura bucal a la izquierda, desviación de la mirada a la izquierda y una debilidad clara de extremidades derechas, con alteración de la sensibilidad en las mismas. Mientras se realiza la exploración y sin llegar a completarla, llegan los resultados del electrocardiograma (ECG) donde se aprecia una fibrilación auricular (FA) no conocida en los antecedentes personales.

- 1) Aparenta ser un cuadro de circulación posterior, tronco encefálico, considerando los hallazgos que implican un síndrome cruzado, facial izquierdo y paresia de extremidades derechas.
- 2) Se trata de un cuadro que afecta a estructuras profundas subcorticales, probablemente la arteria coroidea anterior, dado que no tiene afasia, y no hay datos de afectación cortical.
- 3) De los hallazgos que se tienen se deduce una obstrucción en territorio pontino-protuberancial derecho, que justifica la desviación oculocefálica y las alteraciones cruzadas de pares y vías largas.
- 4) Se trata de un ictus hemisférico izquierdo con afectación del área 8 de Brodmann que justifica la desviación oculocefálica.

RC: 4

La paciente del caso anterior, en el tiempo que se comprobaba la FA, al continuar la exploración, presenta la siguiente semiología: desviación oculocefálica a la derecha, desviación de la comisura bucal a la izquierda, imposibilidad para emitir lenguaje, paresia de extremidades derechas, hipoestesia de extremidades derechas con reflejo cutáneo plantar flexor derecho. Señalar la opción correcta:

- 1) El cuadro es congruente con una afectación hemisférica izquierda pero la desviación de la mirada implica un ictus agudo añadido en la corteza frontal derecha, con afectación de áreas 4, 6 y 8 de Brodmann, como hipótesis más plausible.
- 2) Se debe revisar de nuevo la exploración y comprobar algún dato de esta que ahora mismo no es congruente, y por ello, la exploración presenta un fallo que dificulta el encaje del cuadro hemisférico.
- 3) La alteración protuberancial izquierda justifica la clínica facial ipsilateral, así como de desviación oculocefálica a la derecha, y paresia de extremidades derechas, por lo que se trata de un ictus en territorio vertebrobasilar.
- 4) El ictus es hemisférico izquierdo, pero lo más probable es que un fenómeno comicial que incluya área 8 de Brodmann provoque que ahora los ojos se desvíen a la derecha.

RC: 4

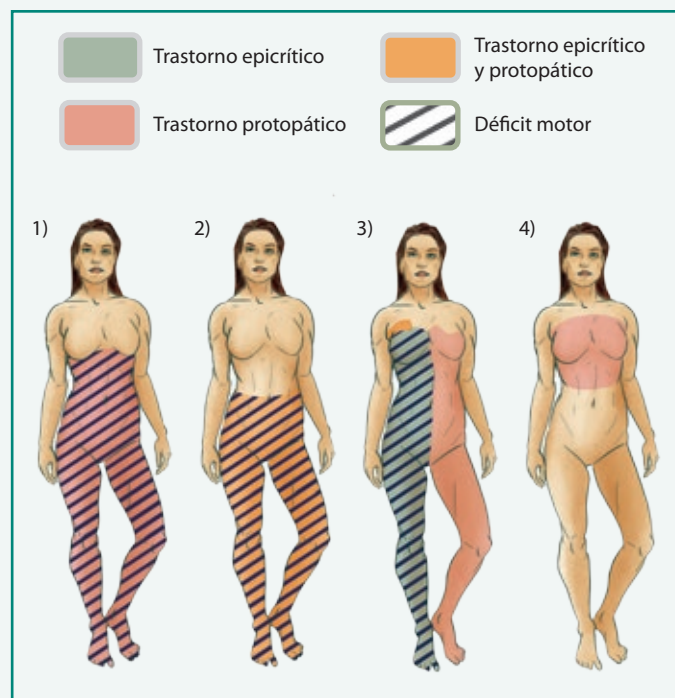
Un paciente de 56 años, diabético, dislipidémico, no hipertenso, hace cuatro años fue intervenido de una hernia discal C5-C6 con discectomía y colocación de injerto intersomático, con historia de cialgias bilaterales de repetición. Presenta en los últimos meses una debilidad de extremidades superiores de lenta evolución, con mayor afectación derecha, que le hace quejarse de falta de fuerza en las manos en especial y provoca también molestas sensaciones como si tuviese "gusanillos" bajo la piel, algo que se comprueba

mientras hablan al ver que existe lo que parecen fasciculaciones en musculatura interósea, y se demuestra en electromiografía (EMG) que le realiza sobre la marcha, mostrando denervación activa en territorio de la musculatura interósea de ambas manos. Los REM/ROT en miembros superiores están hipoactivos. En miembros inferiores destaca viveza de reflejos rotulianos con abolición de aquileos, con quejas del paciente de "calambres" frecuentes nocturnos en dichas extremidades. Se evoca claro Babinski en miembro inferior derecho y dudoso en izquierdo. No existen francos déficits de la sensibilidad. Señalar la opción correcta:

- 1) Se trata de una muy probable enfermedad de motoneurona. Dado que tiene semiología de 1.ª y 2.ª motoneurona y evolución subaguda en varios meses, debería informar al paciente del pronóstico. La resonancia magnética (RMN) aportaría datos de interés.
- 2) Se trata de una probable mielopatía cervical, pero el hallazgo de la hiporreflexia aquilea es incongruente con este diagnóstico, dado que debería tener reflejos vivos. Por lo que se deben realizar otras pruebas.
- 3) Se trata de una enfermedad de motoneurona con afectación espinal difusa, de manera que presenta Babinski (1.ª motoneurona), abolición de aquileos (2.ª motoneurona), rotulianos exaltados (1.ª motoneurona), hipoactivos en extremidades superiores (2.ª motoneurona).
- 4) Se trata de una complicación de la cirugía cervical, con una probable estenosis de canal cervical. Habría que pedir una prueba de imagen.

RC: 4

De las siguientes pacientes, ¿cuál se corresponde con un síndrome de sección medular completa a nivel T10?



RC: 2



02

Coma. Muerte encefálica

Orientación MIR

Este tema es muy poco importante para el MIR. Hay que prestar atención a los conceptos destacados en conceptos clave y repasar los signos con valor localizador de lesión, especialmente la exploración pupilar y los reflejos troncoencefálicos.

El tema de muerte encefálica es todavía menos importante.

Preguntas MIR

- ▷ MIR 21-22, 57
- ▷ MIR 13-14, 224-PQ

Conceptos clave

- ◉ El coma es el grado más profundo de disminución del nivel de consciencia.
- ◉ La causa más frecuente de coma son los trastornos tóxico-metabólicos.
- ◉ El nivel de consciencia se valora en la exploración neurológica a través de la escala internacional de coma de Glasgow (véase el tema 18 de este manual).
- ◉ La presencia de los reflejos oculocefálicos (movimiento conjugado de los ojos en dirección opuesta a la rotación de la cabeza) indica la integridad funcional del tronco del encéfalo.

2.1. Coma

Definiciones

Las siguientes definiciones son importantes:

- **Vigilia.** Estado de consciencia de uno mismo y del medio que le rodea.
- **Somnolencia/obnubilación.** Tendencia al sueño, ante estímulos leves el paciente responde, pero al poco tiempo vuelve a su estado inicial.
- **Estupor.** Son precisos estímulos mecánicos vigorosos o dolorosos para conseguir una recuperación parcial de la consciencia, con respuesta tenue y momentánea ▶ **MIR 13-14, 224-PQ**.
- **Coma.** Estado patológico de inconsciencia resistente a estímulos externos importantes.

Recuerda

- Debes saber que un paciente en coma casi nunca persiste con ojos cerrados después de cuatro semanas del inicio del mismo. Así, un paciente con daño cerebral grave y coma persistente, tras este tiempo, mostrará unos ciclos de apertura de ojos, pero sin respuesta a estímulos externos. Esto se conoce como estado vegetativo persistente.

Fisiopatología

El nivel normal de consciencia depende de la activación de los hemisferios cerebrales por grupos neuronales localizados en el sistema reticular activador (SRA) del tronco del encéfalo, comprendido entre la porción rostral de la protuberancia y la parte caudal del diencefalo, y tiene una importancia básica para el mantenimiento del estado de vigilia.

Las **lesiones hemisféricas** también pueden causar coma por alguno de los siguientes mecanismos:

- Lesiones estructurales generalizadas o bilaterales.
- Lesiones unilaterales que comprimen el hemisferio contralateral.
- Compresión troncoencefálica secundaria a herniación.

Los **trastornos tóxico-metabólicos** son la causa más frecuente de coma sin signos de focalidad con función troncoencefálica intacta.

2.2. Signos de valor localizador

Los signos con valor localizador en el paciente en coma son (**Tabla 2.1**): el patrón respiratorio, las alteraciones pupilares, los movimientos oculares reflejos y las posturas reflejas.

	PATRÓN RESPIRATORIO		REFLEJOS TRONCOENCEFÁLICOS	DESVIACIÓN DE LA MIRADA	PUPILAS	POSTURAS REFLEJAS
		Otras causas				
Hemisferios cerebrales Diencefalo (tálamo e hipotálamo) (Figura 2.1)	Cheyne-Stokes 	Uremia Anoxia ICC		 Roving ocular	 Mióticas reactivas	Decorticación 
Mesencéfalo (Figura 2.2)	Hiperventilación neurógena central 	Cetoacidosis diabética Acidosis láctica (Kussmaul) Hipoxemia	Oculocefálicos anormales =		 Midriáticas arreactivas	Descerebración 
Protuberancia (Figura 2.3)	Apnéustica 		No hay "ojos de muñeca" Reflejo corneal abolido	 Bobbing ocular	 Puntiformes reactivas	
Bulbo raquídeo (Figura 2.4)	Cluster Atáxica de Biot (agónica) 		Reflejo nauseoso abolido			

Tabla 2.1. Signos de valor localizador en un paciente en coma.



Figura 2.1. Hemisferios cerebrales y diencefalo (tálamo e hipotálamo).



Figura 2.2. Mesencéfalo.



Figura 2.3. Protuberancia.



Figura 2.4. Bulbo raquídeo.

La respuesta de decorticación implica generalmente un daño por encima del núcleo rojo (mesencéfalo), hasta el tálamo. La respuesta de decerebración implica un daño troncoencefálico por debajo del núcleo rojo.

Recuerda

- Las posturas reflejas de decorticación y de decerebración corresponden a unas puntuaciones de 3 y 2, respectivamente, en la valoración de la respuesta motora en la escala de coma de Glasgow (en esta escala, la respuesta motora es, a su vez, el parámetro más importante).

Recuerda

- Los "ojos de muñeca" son una respuesta fisiológica en el bajo nivel de consciencia. A pesar del movimiento cefálico, el paciente mantendrá la mirada al frente, hacia el mismo punto. Para que el paciente tenga "ojos de muñeca" se requiere la integridad de un circuito en el cual el movimiento de la cabeza es percibido por los núcleos vestibulares (VIII nervio craneal, a nivel protuberancial) y el movimiento ocular es realizado por los pares craneales III, IV (ubicados en mesencéfalo) y VI (ubicado en la protuberancia). En el caso de lesión mesencefálica o protuberancial se perderá el reflejo de "ojos de muñeca", y el patrón de alteración puede ayudar a localizar topográficamente la lesión.

Recuerda

- El patrón respiratorio de Cheyne-Stokes (períodos de hiperventilación con pausas de apnea) puede aparecer también en la uremia y en la insuficiencia cardíaca congestiva. El patrón respiratorio de Kussmaul (hiperventilación rítmica con respiraciones profundas o batipnea) aparece en estados de acidosis. Ambos patrones pueden aparecer en la hipoxia.

Recuerda

- Pupilas midriáticas arreactivas: lesión mesencefálica.
- Pupilas puntiformes reactivas: lesión pontina. Alteración pupilar unilateral: lesión estructural.

Estados deseudocoma

- Falta de respuesta psicógena.** El paciente aparece sin respuesta, pero está fisiológicamente despierto. La exploración es normal y la respuesta oculo vestibular está intacta.
- Mutismo acinético.** Estado de vigilia sin posibilidad de elaborar respuesta. Puede ser debido a daño cerebral bilateral (cuadro apálico), lesión en porción superior del mesencéfalo y diencefalo o hidrocefalia aguda.

Muerte encefálica

Un individuo con un cese irreversible de todas las funciones cerebrales incluyendo el troncoencéfalo está muerto. Los criterios de Harvard de 1968 establecieron un primer estándar en el diagnóstico concreto de muerte encefálica ▶ **MIR 21-22, 57** (arreactividad completa [coma], sin movimien-

tos respiratorios espontáneos, sin reflejos troncoencefálicos/encefálicos y electroencefalograma [EEG] plano).

Los criterios que se manejan actualmente de muerte encefálica aparecen en la **Tabla 2.2**, siendo el concepto básico que se debe considerar el planteado por los criterios de Harvard.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO	PRUEBAS INSTRUMENTALES
• Coma estructural, de etiología conocida y carácter irreversible • Condiciones clínicas generales durante la exploración neurológica: - Estabilidad cardiocirculatoria - Oxigenación y ventilación adecuadas - Ausencia de hipotermia < 32 °C, enfermedades metabólicas importantes, de tóxicos o fármacos depresores del SNC • Exploración clínica neurológica: coma arreactivo y respuesta troncoencefálica abolida, incluyendo respiración espontánea y respuesta al test de atropina • Puede haber actividad motriz de origen medular, tanto refleja como espontánea • Período de observación: 6 a 24 horas • Lesiones infratentoriales: exploración clínica más EEG y/o un método diagnóstico instrumental que confirme la ausencia de función de los hemisferios cerebrales	• Electrofisiológicas: EEG, <i>bispectral index scale</i> y potenciales evocados • Valorar la circulación cerebral: sonografía <i>doppler</i> transcraneal u otras técnicas de neuroimagen

Tabla 2.2. Muerte encefálica: diagnóstico clínico y pruebas instrumentales.



03 Demencias

Orientación MIR

En los últimos años, ha disminuido la importancia de este tema en el MIR; sin embargo, es clave saber diferenciar cada tipo de demencia y conocer las características de la demencia más frecuente, la enfermedad de Alzheimer.

Preguntas MIR

- ▶ MIR 23-24, 86-PQ; MIR 23-24, 193
- ▶ MIR 21-22, 92-PQ; MIR 21-22, 99-PQ; MIR 21-22, 101
- ▶ MIR 20-21, 90-PQ; MIR 20-21, 95; MIR 20-21, 98
- ▶ MIR 19-20, 143
- ▶ MIR 18-19, 159
- ▶ MIR 17-18, 152
- ▶ MIR 15-16, 131; MIR 15-16, 132
- ▶ MIR 13-14, 149; MIR 13-14, 148; MIR 13-14, 153
- ▶ MIR 12-13, 73

Conceptos clave

- Se define demencia como el deterioro progresivo de las funciones superiores, adquirido, y con preservación del nivel de conciencia que afecta a las actividades basales de la vida diaria. La prevalencia de la demencia aumenta con la edad.
- Las demencias se clasifican en irreversibles (la mayoría) o reversibles, y según su topografía, en corticales o subcorticales (véanse las tablas de este tema).
- La enfermedad de Alzheimer es la causa más frecuente de demencia. Es una demencia cortical, de predominio temporoparietal. Su inicio es insidioso y su progresión lenta, y la edad avanzada es el principal factor de riesgo para su desarrollo, siendo la pérdida de memoria reciente el síntoma más característico. En su tratamiento se emplean inhibidores de la acetilcolinesterasa (donepezilo, rivastigmina, galantamina) en las fases leve y moderada, y antagonistas no competitivos de los receptores glutamatergicos NMDA (memantina) en fases avanzadas.
- La demencia frontotemporal o de Pick es también una demencia cortical. Cursa con afasias, apatía, abulia y otras alteraciones conductuales, pero sin amnesia, ni apraxias ni agnosias.
- Las demencias de causa vascular son las segundas en frecuencia. Destacan la demencia multiinfarto por embolias bilaterales recidivantes (inicio brusco y con focalidad neurológica) y la enfermedad de Binswanger o encefalopatía aterosclerótica subcortical, en la que es típica la leucoaraiosis o desmielinización periventricular.

3.1. Concepto y clasificación

La demencia es una enfermedad prevalente en nuestro entorno, que afecta al 5,5% de las personas mayores de 65 años, y su predominio e incidencia aumentan a medida que lo hace la edad (22% en mayores de 85 años).

Se define como un deterioro **crónico** y **adquirido** de las funciones superiores que interfiere en las actividades de la vida diaria. Es adquirido (a diferencia del retraso mental) y se manifiesta en presencia de un nivel de consciencia y atención normales (a diferencia del *delirium*).

Recuerda

- La principal diferencia entre demencia y *delirium* es que en este último está disminuido el nivel de consciencia y está alterada la memoria inmediata (dependiente de la atención) ► MIR 23-24, 193.

Las causas más frecuentes de demencia se incluyen en la **Tabla 3.1**.

DEMENCIAS NEURODEGENERATIVAS	DEMENCIAS DE CAUSA SECUNDARIA
- Enfermedad de Alzheimer. - Demencia con cuerpos de Lewy. - Demencia frontotemporal. - Parálisis supranuclear progresiva. - Degeneración corticobasal. - Enfermedad de Huntington.	- Causas metabólicas: hipotiroidismo, déficit de vitamina B₁₂, alcoholismo. - Causas estructurales: demencia vascular, tumor, hidrocefalia crónica del adulto, hematoma subdural crónico. - Causas infecciosas: VIH, sífilis. - Causas autoinmunes: vasculitis SNC. - Enfermedades priónicas: Creutzfeldt-Jakob. - Otras.

Tabla 3.1. Etiología de las demencias.

Aunque la mayor parte de las demencias son irreversibles (70%) y no tienen tratamiento, salvo el sintomático, es importante identificar aquellas que son potencialmente tratables.

Recuerda

- Las pseudodemencias son deterioros cognitivos reversibles que pueden aparecer en trastornos depresivos. Pueden confundirse con la demencia por su bajo desempeño en las pruebas neuropsicológicas debido a la apatía que presentan. A diferencia de las demencias, mejoran con la agripnia o privación de sueño ► MIR 21-22, 99-PQ.

El **deterioro cognitivo leve** se ha definido como un déficit cognitivo (usualmente focalizado en la memoria) de 1,5 puntos de desviaciones estándar por debajo del rendimiento cognitivo de sujetos normales. No se acompaña de alteraciones funcionales para la vida diaria. Se considera un factor de riesgo para la demencia, ya que el 5% de estos pacientes progresan a demencia en 1 año y a largo plazo (5 años) lo hace el 30-50%.

Diagnóstico de las demencias

El diagnóstico de las demencias es eminentemente clínico: una historia clínica detallada es fundamental. El esfuerzo inicial debe ir encaminado a identificar

aquel grupo de demencias tratables. Por ello, un primer abordaje debe contemplar, al menos, analítica completa incluyendo hematología, electrolitos séricos, bioquímica sanguínea, prueba de función renal, prueba de función hepática y tiroidea (TSH), niveles de vitamina B₁₂ y serología, al menos para VIH y sífilis. De manera rutinaria, se debe solicitar una neuroimagen (TAC craneal o RMN craneal) con el objetivo de descartar causas secundarias de demencia.

Entre los estudios neuropsicológicos, el más extendido es el *Minimal test*, que de forma rápida permite estudiar la memoria, la orientación temporoespacial, el lenguaje, la escritura, la lectura, el cálculo y las praxis visuoespaciales e ideomotoras. Se valora de 0 a 30 puntos y se consideran normales las puntuaciones iguales o superiores a 27. Por debajo de 27 se considera que existe una alteración cognitiva; determinar si se trata de una demencia o de un deterioro cognitivo leve dependerá de si existe o no repercusión en la funcionalidad del paciente más que de la puntuación en el test (**Tabla 3.2**) ► MIR 15-16, 132.

En los últimos años, se han aplicado técnicas radiológicas al diagnóstico de las demencias; fundamentalmente se han realizado estudios con resonancia magnética y volumetría de hipocampo o pruebas nucleares (SPECT/PET) que permiten orientar el diagnóstico inicial cuando existan dudas diagnósticas. El PET-amiloide se reserva para la investigación, pero la RMN craneal y las pruebas de PET-FDG o SPECT se usan en la práctica clínica.

La alteración de niveles de biomarcadores en LCR (beta-amiloide 42 disminuida y Tau aumentada) ha demostrado ser una herramienta útil para diferenciar aquellos pacientes con enfermedad de Alzheimer de pacientes con otras etiologías. En la actualidad, no es una prueba rutinaria. Su uso se reserva para la investigación clínica y para determinados casos en los que hay incertidumbre con respecto al diagnóstico.

TEST	PUNTUACIÓN MÁXIMA
Orientación temporal y espacial	
¿Qué año, estación, fecha, día de la semana y mes es?	5
¿Cuál es su nación, región, ciudad, hospital y piso?	5
Fijación (recuerdo inmediato)	
Nombre tres objetos (1 s cada uno) y pregúntelos después al paciente (repetir los objetos otras veces hasta que los aprenda)	3
Atención y cálculo	
Debe deletrear al revés una palabra de cinco letras (p. ej., lápiz) o realizar cinco sustracciones de 7 en 7 a partir de 100	5
Recuerdo diferido	
Preguntar los tres objetos nombrados antes	3
Lenguaje	
• Denominación. Señalar dos objetos habituales (p. ej., reloj y lápiz). El paciente deberá nombrarlos	2
• Repetición. El paciente deberá repetir la frase "ni sí, ni no, ni pero" Órdenes. Pedirle al paciente que tome un papel con la mano derecha, lo doble por la mitad y lo ponga en el suelo. Se da un punto por cada orden: "Tome un papel con la mano derecha" "Doble el papel por la mitad" "Ponga el papel en el suelo"	1
• Escritura. El paciente debe escribir una frase a su gusto (que tenga sentido)	3
• Copia. El paciente deberá copiar dos pentágonos intersectados	1
• Lectura. El paciente deberá leer una instrucción simple ("cierre los ojos") y ejecutar dicha orden	1
Total	30

Tabla 3.2. *Minimal test*.

Pueden diferenciarse dos tipos de demencia en función de la localización de las lesiones: corticales y subcorticales (**Tabla 3.3**). Cuando desde el principio aparecen signos de ambos grupos, se está ante una degeneración corticobasal.



	CORTICALES	SUBCORTICALES
Anatomía patológica	Corteza de lóbulos frontales, parietales y temporales Hipocampo	Núcleos grises profundos del encéfalo
Clínica	Afasia Apraxia Agnosia Acalculia	Enlentecimiento motor Movimientos anormales Disartria Alteraciones posturales Depresión
Ejemplos	Alzheimer Demencia frontotemporal Vascular	Cuerpos de Lewy Huntington Degeneración corticobasal Parkinson y parkinson plus Vascular

Tabla 3.3. Correlación anatomoclínica en las demencias.

3.2. Enfermedad de Alzheimer

■ Epidemiología

La enfermedad de Alzheimer (EA) es la causa más frecuente de demencia. La edad de inicio de los síntomas es en torno a los 70 años, duplicando la prevalencia cada 5 años.

■ Anatomía patológica

Se caracteriza por una degeneración progresiva y selectiva de poblaciones neuronales en el córtex entorrinal, hipocampo, cortezas de asociación temporal, frontal y parietal, núcleos subcorticales y núcleos del tronco (*locus coeruleus* y núcleos del rafe) (Figura 3.1).

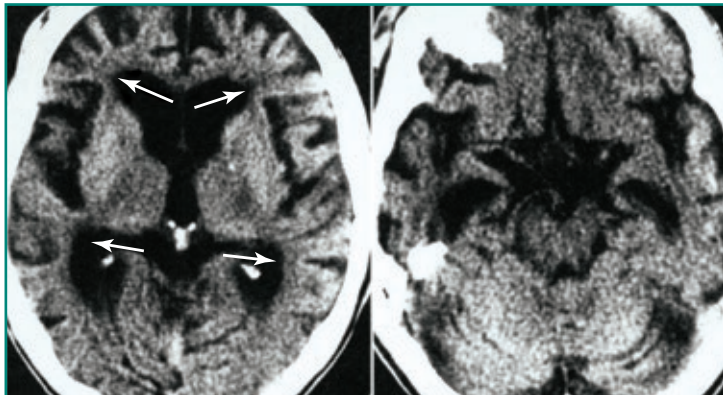


Figura 3.1. TC de paciente con enfermedad de Alzheimer. Demuestra un aumento marcado del sistema ventricular y de los surcos. La cisura de Silvio y las astas temporales de los ventrículos laterales son los más gravemente afectados.

A nivel macroscópico, la pérdida de neuronas se traduce en una atrofia generalizada, más grave en los lóbulos temporales, que se acompaña de dilatación secundaria del sistema ventricular.

Histológicamente, pueden encontrarse ovillos o madejas neurofibrilares y placas de amiloide (placas seniles o neuríticas) que aunque no son patognomónicas, en la EA son especialmente frecuentes en el hipocampo y en el lóbulo temporal. La somatostatina es el neurotransmisor que con más frecuencia aparece disminuido, aunque la acetilcolina es el que parece más relacionado con el grado de deterioro cognitivo.

Recomenda

- Las lesiones histológicas típicas de la enfermedad de Alzheimer son los depósitos intracelulares de tau hiperfosforilada y las placas de beta-amiloide. El depósito de esta última se produce también en cerebros ancianos y en otras patologías como el síndrome de Down, la angiopatía congófila y la miositis por cuerpos de inclusión.

■ Genética y factores de riesgo

La edad es el principal factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad de Alzheimer. Solo el 1-5% de casos de EA se encuentra determinado genéticamente. Aproximadamente en un 25% de los casos de causa genética la historia clínica revela antecedentes con una edad de debut precoz.

Se han implicado tres *locus* cromosómicos cuyas mutaciones se han asociado a EA de inicio precoz:

- Gen de la proteína precursora amiloide** en el cromosoma 21.
- Gen de la presenilina 1** en el cromosoma 14. Es el *locus* más frecuentemente implicado en los casos de Alzheimer de inicio precoz (70%).
- Gen de la presenilina 2** en el cromosoma 1, con una incidencia muy baja.

Los factores de riesgo asociados a EA esporádica son:

- Vulnerabilidad genética.** La presencia del alelo E4 de la apolipo-proteína E. No forma parte del estudio rutinario.
- Edad.**
- Sexo.** Más frecuente en mujeres.
- Historia de traumatismo craneal previo.**

■ Clínica

Se trata de una enfermedad de inicio insidioso y progresión lenta, con una evolución media de unos 8 o 10 años desde el inicio hasta la muerte. En su forma clásica, la enfermedad de Alzheimer cursa con tres estadios ▶ MIR 20-21, 90-PQ :

- Estadio prodrómico.** En esta fase ocurren los síntomas iniciales de la enfermedad. Es un deterioro cognitivo debido a quejas cognitivas relacionadas generalmente con la memoria reciente, que quedan reflejadas en menores puntuaciones en los test neuropsicológicos, aunque no hay pérdida de dependencia en sus actividades instrumentales de la vida diaria. Se producen errores puntuales de memoria, sin que existan otros déficits. Es en estas fases iniciales donde el paciente puede sufrir depresión, que puede ser primaria y propia de la neurodegeneración ▶ MIR 21-22, 92-PQ .
- Estadio clínico.** Cuando el deterioro de las funciones cerebrales influye en las actividades de la vida diaria, hablamos de estado de demencia. Hay alteración de la memoria reciente y de la capacidad de aprendizaje. Inicialmente la memoria remota se mantiene intacta. Progresivamente va asociando alteraciones de otras funciones corticales que van aumentando en gravedad: afasias, apraxias, agnosias, alteración de la abstracción e ideación, falta de iniciativa...
- Estadios finales.** Todos los déficits previos son muy severos. Solo en fases muy evolucionadas pueden aparecer signos extrapiramidales, como marcha torpe, postura encorvada, bradicinesia generalizada y rigi-

dez. Generalmente, la causa de la muerte suele ser una enfermedad intercurrente, sobre todo, infecciones respiratorias ► **MIR 17-18, 152; MIR 12-13, 73**.

Variantes atípicas de la enfermedad de Alzheimer: en raras ocasiones, la sintomatología inicial de la enfermedad de Alzheimer puede no ser la pérdida de memoria episódica.

- **Variante posterior (atrofia cortical posterior):** la clínica comienza con afectación del lóbulo parietal u occipital y progresa al resto de áreas posteriormente. Por ello, al inicio de la enfermedad estos pacientes tienen quejas de orientación visuoespacial o visuoperceptivas (p. ej., simultagnosia) y praxias, con relativa preservación de la memoria.
- **Variante lenguaje (afasia primaria progresiva logopénica):** el síntoma inicial y fundamental en los primeros estadios de la enfermedad es la afasia. El paciente tiene dificultad en la expresión de palabras con un lenguaje hipofluente y dificultad en la repetición de frases largas. Comete errores fonológicos, pero sin agramatismo y con preservación de la comprensión semántica. La RMN craneal muestra característicamente atrofia temporoparietal en hemisferio dominante, y la PET-FDG un hipometabolismo temporoparietal. Posteriormente progresa al resto de clínica típica de la enfermedad de Alzheimer, incluida la memoria ► **MIR 20-21, 95**.
- **Variante conductual (variante frontal):** estos pacientes presentan una alteración de la memoria episódica, junto con afectación conductual precoz, generalmente en forma de apatía y labilidad emocional. El principal diagnóstico diferencial es con la demencia frontotemporal, en su variante conductual.
- **Variante del síndrome de Down:** la predisposición de las personas con síndrome de Down a sufrir enfermedad de Alzheimer está relacionado con el gen de la proteína precursora del amiloide (APP) localizado en el cromosoma 21.

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer se basa en la presencia de síntomas compatibles (memoria reciente, en su manifestación típica) con progresión y aparición de otros síntomas a medida que avanza la enfermedad, así como exclusión de otras causas secundarias con analítica y neuroimagen. La RMN craneal puede mostrar indicios de enfermedad de Alzheimer: atrofia temporal medial o atrofia parietal. Sin embargo, cuando existen dudas diagnósticas, en presentaciones atípicas de la enfermedad, o cuando el debut es en menores de 65 años, se pueden utilizar otras técnicas:

- **PET-Fluorodesoxiglucosa (PET-FDG):** permite valorar el metabolismo cerebral, es un marcador topográfico de neurodegeneración. En la Enfermedad de Alzheimer es característica la hipoperfusión del cíngulo posterior y temporoparietal asimétrica. **Figura 3.2**.
- **Biomarcadores de líquido cefalorraquídeo:** permiten demostrar la fisiopatología de la enfermedad. Requiere la alteración combinada de la proteína amiloide y la proteína tau fosforilada. El patrón característico de la enfermedad de Alzheimer es la disminución de β -42 y/o del cociente β -42/ β -40 y un aumento de la proteína tau fosforilada (p-tau) y de la proteína tau total. Pueden verse alterados años antes de que comience la enfermedad.
- **PET-amiloide:** es un marcador topográfico de la enfermedad que permite determinar la presencia de depósitos de amiloide cerebral.

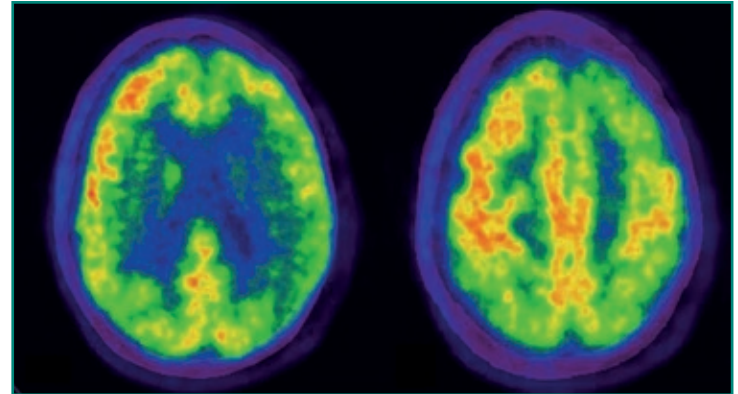


Figura 3.2. Dos cortes de un estudio PET-FDG en un mismo paciente con enfermedad de Alzheimer. Se observa hipometabolismo parietotemporal de predominio izquierdo, con afectación discreta del cíngulo posterior del lado izquierdo. En el corte más craneal se observa también afectación frontal izquierda.

Tratamiento

En la actualidad, los tratamientos indicados en la enfermedad de Alzheimer son tanto farmacológicos como no farmacológicos.

Aún no hay comercializado ningún fármaco que modifique el curso clínico de la enfermedad.

- **Inhibidores de la acetilcolinesterasa (donepezilo, rivastigmina, galantamina).** Indicados en las fases leve y moderada de la enfermedad; no modifican a largo plazo la progresión de la enfermedad, pero producen una mejoría de las funciones cognitivas y conductuales durante los primeros meses de tratamiento ► **MIR 23-24, 86-PQ; MIR 13-14, 148**.
- **Memantina.** Es un antagonista no competitivo de los receptores de N-metil-D-aspartato (NMDA) del glutamato, indicado en las fases moderadas y avanzadas de la enfermedad de Alzheimer. Mejora la cognición y los síntomas conductuales.

En casos que cursen con alteraciones conductuales como la agresividad, el uso de antipsicóticos transitoriamente ha demostrado su utilidad.

Los antidepresivos también tienen un rol para el tratamiento de los síntomas anímicos que aparecen con relativa frecuencia en esta enfermedad.

Las medidas no farmacológicas son útiles para el manejo de estos pacientes desde las fases iniciales a más avanzadas. Incluyen desde ejercicio físico aeróbico, la dieta mediterránea, hasta el entrenamiento o la rehabilitación cognitiva, individualizándose en cada paciente y entorno.

3.3. Demencia frontotemporal

La demencia frontotemporal es el tercer tipo de demencia más frecuente, y el segundo en menores de 65 años.

Es un trastorno degenerativo heterogéneo caracterizado por una marcada pérdida de neuronas en las regiones anteriores de los lóbulos frontales y temporales, con normalidad del resto del cerebro (**Figura 3.3**).

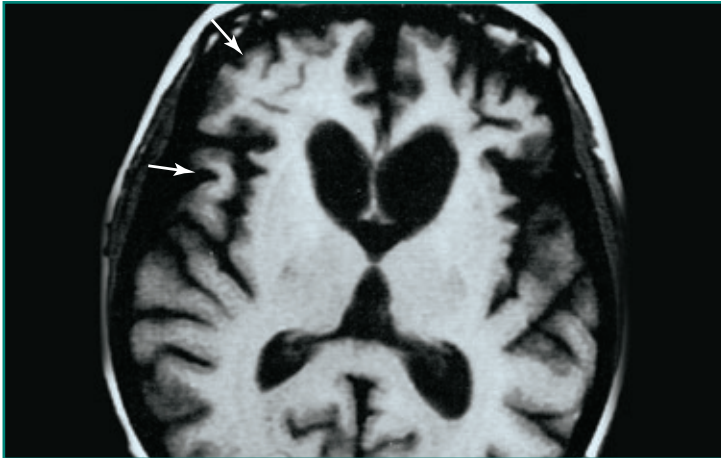


Figura 3.3. Demencia frontotemporal.

Histológicamente, hay dos datos característicos: 1) neuronas de Pick, son neuronas tumefactas, pálidas, que no se tiñen con las tinciones habituales y localizadas en los lóbulos frontales; 2) cuerpos de Pick, son inclusiones citoplasmáticas localizadas en las regiones temporales anteriores. No se observan ovillos neurofibrilares ni placas seniles.

Recordar

- La demencia frontotemporal (o de Pick) se diferencia del Alzheimer en que aparece en más jóvenes; no cursa con amnesia, ni apraxias ni agnosias en fases iniciales, pese a ser una demencia cortical; las alteraciones conductuales y del lenguaje son más precoces, y no aparecen ovillos ni placas neuríticas.

Clínica

Dentro de la enfermedad frontotemporal tenemos distintas variantes:

1. Demencia frontotemporal variante conductual

Es la forma más frecuente de DFT. Suele debutar en menores de 65 años. Los síntomas iniciales suelen ser conductuales. Predomina la desinhibición (impulsividad, conducta social inapropiada), la apatía, la pérdida de empatía, las conductas compulsivas o estereotipadas y los cambios dietéticos. El perfil neuropsicológico implica fallos en funciones ejecutivas con relativa preservación de la memoria y visuoespacial. **MIR 20-21, 98**. En la RMN craneal suele haber atrofia en el lóbulo frontal y temporal, y en la PET-FDG un hipometabolismo frontotemporal.

2. Afasias primarias progresivas

Si el lenguaje se afecta predominantemente en la fase inicial de la enfermedad, la demencia frontotemporal puede encuadrarse dentro de las afasias primarias progresivas (APP). La APP es un síndrome clínico neurodegenerativo donde el síntoma inicial, el más prominente y el que causa al inicio una mayor repercusión en la calidad de vida del paciente es la afasia.

Es un síndrome que, según sus características, puede clasificarse en tres tipos:

- **Afasia primaria progresiva no fluente o agramatical:** el paciente tiene una dificultad para nominar, el habla es dificultosa (apraxia del habla) y con frecuentes errores gramaticales. Tiene dificultad en la comprensión de frases largas, aunque entiende las cortas y no hay problemas en la repetición. La RMN craneal muestra atrofia frontal e insular en el hemisfe-

rio dominante, y la PET-FDG, hipometabolismo frontal en hemisferio dominante. También puede estar ocasionada por depósito de proteína tau.

- **Afasia primaria progresiva fluente o semántica:** el paciente tiene un lenguaje fluente y gramaticalmente correcto, repite adecuadamente, pero no nombra. La característica fundamental es que ha perdido el conocimiento semántico de los objetos y por lo tanto sufre de una anomia por confrontación visual marcada. La RMN craneal muestra atrofia temporal anterior, y la PET-FDG hipometabolismo frontal.
- **Afasia primaria progresiva o logopénica:** variante de la enfermedad de Alzheimer.

Tratamiento

El tratamiento de la DFT, generalmente se basa en intentar paliar los síntomas conductuales con antidepresivos inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), o antipsicóticos.

3.4. Demencia vascular

La demencia vascular es la segunda causa de demencia tras la enfermedad de Alzheimer. En general, suele existir un predominio de la disfunción ejecutiva y menor afectación de la memoria episódica que en la enfermedad de Alzheimer.

La clasificación de la demencia vascular es variada, siendo la forma más habitual de presentación la demencia de tipo subcortical por patología de pequeño vaso (encefalopatía de Binswanger).

Demencia vascular por patología de pequeño vaso (subcortical)

También denominada encefalopatía subcortical arteriosclerótica, es una forma de demencia vascular asociada a hipertensión arterial (HTA) y aterosclerosis, secundaria a enfermedad de pequeño vaso (arterias perforantes). Se caracteriza por una desmielinización difusa de la sustancia blanca subcortical con aumento del tamaño ventricular subyacente (Figura 3.4).

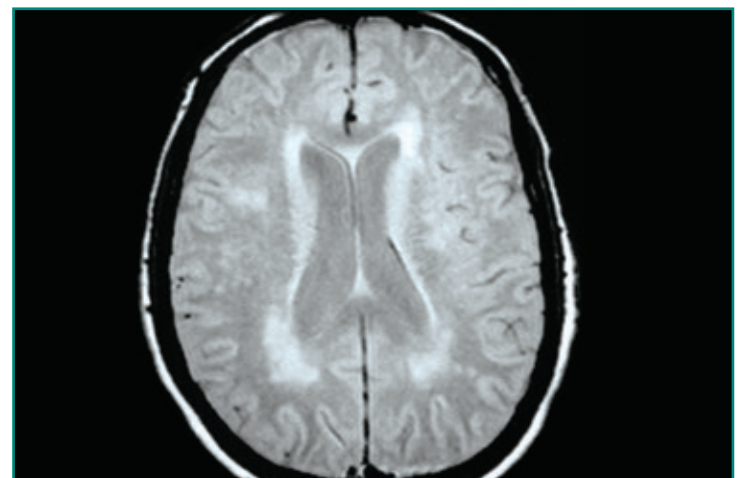


Figura 3.4. RMN cerebral. Paciente con demencia vascular por enfermedad de pequeño vaso. Se aprecia hiperintensidad difusa periventricular correspondiente al concepto de leucoaraiosis.

Cursa como una demencia subcortical, con marcha típica a pequeños pasos y base de sustentación amplia, parálisis pseudobulbar y signos corticoespinales. El deterioro cognitivo predominante es la disfunción ejecutiva.

Recomenda

- Las demencias de causa vascular son las segundas en frecuencia. Pueden ser corticales o subcorticales, y se caracterizan por su aparición brusca, con focalidad neurológica, y su curso clínico fluctuante.

La leucoaraiosis es un término neurorradiológico que describe las áreas hipodensas en la tomografía computarizada (TC) o hiperintensas en la resonancia magnética (RMN), de distribución periventricular y en centro semi-oval, que reflejan la desmielinización. Es típica de esta enfermedad, pero no patognomónica ▶ MIR 13-14, 153. Se recomiendan medidas terapéuticas no farmacológicas.

No existen medidas que puedan revertir los síntomas, aunque el adecuado control de los factores de riesgo vascular puede detener la progresión.

Demencia multiinfarto

Es aquella que se produce como consecuencia de múltiples áreas de infarto cerebral. Hay que sospecharla cuando la demencia tiene un inicio brusco, sobre todo si existen antecedentes de cualquier tipo de enfermedad vascular cerebral y se acompaña de signos de focalidad neurológica. La causa más frecuente es la embolia cerebral bilateral recidivante.

Demencia por infartos estratégicos

Existen infartos estratégicos únicos que debido a su localización pueden precipitar un síndrome clínico compatible con los criterios de demencia. Estos infartos suelen localizarse a nivel del tálamo paramedial bilateralmente.

3.5. Demencia por cuerpos de Lewy

Es la tercera causa de demencia en el anciano, después de la EA y la demencia vascular. El estudio anatomopatológico revela un predominio de los cuerpos de Lewy a nivel neocortical. Los pacientes presentan un deterioro cognitivo lentamente progresivo de tipo frontosubcortical ▶ MIR 15-16, 131.

Las fluctuaciones cognitivas son muy frecuentes, con variaciones notables en la atención y el estado de alerta. Las alucinaciones visuales o presencias son características, así como las alteraciones del sueño REM (en la fase de atonía muscular, la presencia de un actividad física incesante apoya el diagnóstico) ▶ MIR 19-20, 143; MIR 18-19, 159.

Recomenda

- La presencia de alucinaciones visuales en el contexto de un deterioro cognitivo es muy sugestivo de demencia de cuerpos de Lewy. Su empeoramiento con el tratamiento con neurolépticos clásicos prácticamente lo confirma.

Se acompaña habitualmente de un parkinsonismo que, aunque frecuentemente tiene un predominio de la clínica rigidoacinetica, con escaso temblor y mala respuesta a la L-dopa, puede ser indistinguible del de la enfermedad de Parkinson ▶ MIR 13-14, 149.

En la demencia por cuerpos de Lewy, el deterioro cognitivo ocurre al principio de la enfermedad, y luego aparecen los síntomas motores.

En la demencia asociada a enfermedad de Parkinson ocurre al revés: los síntomas cognitivos aparecen al menos un año tras el inicio de los síntomas motores. Es frecuente la elevada susceptibilidad a los neurolépticos, con empeoramiento motor y cognitivo con su uso. Para controlar la agitación en estos pacientes suele usarse antipsicóticos atípicos como la quetiapina, que son mejor tolerados.

3.6. Sinucleopatías y taupatías

El estudio actual de las enfermedades neurodegenerativas parece atribuir el deterioro neurológico progresivo a la presencia de determinadas sustancias de depósito en el interior de las neuronas y células gliales.

Las dos más importantes son los depósitos de proteína tau y de alfa sinucleína:

- Las **taupatías** son enfermedades neurodegenerativas caracterizadas por el depósito patológico de proteína tau en las neuronas que acaban formando los conocidos ovillos neurofibrilares. La mejor conocida de este grupo es la enfermedad de Alzheimer, pero también está presente en otras enfermedades como la demencia frontotemporal con parkinsonismo relacionada con el cromosoma 17, la parálisis supranuclear progresiva, la degeneración corticobasal y la demencia frontotemporal. El problema parece residir en la necesidad de estabilización de los microtúbulos por la proteína soluble tau. Cuando esta proteína aparece hiperfosforilada forma agregados insolubles y esto inestabiliza la propia estructura neuronal ▶ MIR 21-22, 101.
- El término **sinucleopatías** lo usamos para referirnos a otro grupo de enfermedades neurodegenerativas en las que se produce el depósito anormal de esta proteína en células del SNC. Los dos exponentes más representativos de este grupo de enfermedades son la enfermedad de Parkinson y la demencia por cuerpos de Lewy, donde el depósito forma los denominados cuerpos de Lewy. También pueden ser observados en las atrofas multisistema.

Otras enfermedades relacionadas de depósito son las priónicas y las cada vez más en fase de estudio relacionadas con la ubiquitina.

En la **Tabla 3.4** se ofrece un resumen de los datos localizadores de las principales causas de demencia.

Tabla 3.4. Principales causas de demencia.

Casos clínicos

Paciente de 70 años con antecedentes de dislipidemia e hipertensión arterial. Ha tenido un infarto lacunar motor puro hace 10 años que no le deja secuelas aparentes. Acude porque ha tenido varios eventos de pérdida de fuerza y sensibilidad autolimitada en brazo derecho en los últimos meses y algunos episodios de confusión y alteración del lenguaje. Actualmente consulta por perseveración, alteración de la memoria a corto plazo y se ha perdido varias veces al salir a comprar el pan. Esta pérdida de funciones tiene un perfil evolutivo escalonado con mayor deterioro coincidiendo con los períodos de debilidad autolimitada en los últimos meses. Es posible establecer un diagnóstico de:

- 1) Enfermedad de Parkinson.
- 2) Encefalopatía espongiforme de Creutzfeldt-Jacob por "proteína prión".
- 3) Demencia vascular.
- 4) Demencia del tipo Alzheimer.

RC: 3

Paciente de 55 años sin antecedentes que desde hace 2 años su mujer dice que "ha cambiado de personalidad"; al inicio le pareció que era más alegre y despreocupado, pero ahora cree que esa despreocupación es excesiva y que se acompaña incluso de comportamientos que son inadecuados. Desde hace unos meses también tiene problemas para expresarse con claridad, usa mal las palabras y a veces es imposible entenderle, "habla como si no supiera usar las palabras". No tiene alteraciones analíticas y en el examen neurológico no tiene otros hallazgos. Respecto a la patología que presenta este paciente es cierto que:

- 1) Es frecuente encontrar cuerpos de Pick en áreas temporales.
- 2) Lo más probable es que este paciente tenga ovillos neurofibrilares que se depositen progresivamente según vaya envejeciendo.
- 3) Esta patología se caracteriza por no presentar nunca problemas de memoria.
- 4) Es una patología atípica a esta edad, ya que es más frecuente en mayores de 80 años.

RC: 1

La mujer de un varón de 70 años acude a la consulta a comentarle que hay días en los que su marido tiene muchos olvidos, incluso ocasionalmente se vuelve impertinente y agresivo. Estos cambios suceden desde hace unos cuantos meses y ahora lo que más le preocupa es que ha empezado a ver sombras y creer que hay otra persona en la casa cuando están los dos solos. Acude sola porque su marido niega todos estos síntomas y rechaza acudir al médico. Es probable que cuando vea a este paciente tenga:

- 1) Rigidez en rueda dentada y temblor de reposo incipiente.
- 2) Reflejos exaltados.
- 3) Inestabilidad postural marcada.
- 4) Incontinencia urinaria.

RC: 1

Un paciente de 80 años sin antecedentes acude a la consulta por olvidos frecuentes. Tiene un estudio *Minimental* con 26/30 a expensas de la memoria reciente, recuerda 1 de 3 y tiene dos fallos en la resta de 100-7. Por lo demás, el examen neurológico es normal y tiene analíticas recientes que son normales. ¿Cuál de estas es la actitud más apropiada en este caso?

- 1) TC craneal.
- 2) Analítica urinaria.
- 3) Repetir el *Minimental state examination* (MMSE) en 6 meses.
- 4) Tomografía de emisión por fotón único (SPECT) cerebral.

RC: 1

Una ingeniera jubilada de 75 años es traída a la consulta por sus hijos, quienes refieren que desde hace al menos 2 años la notan cada vez más reiterativa, con olvido de conversaciones o hechos recientes y cada vez le cuesta más realizar los cálculos de las transacciones que realiza. Vive sola y no necesita ningún tipo de supervisión a pesar de sus síntomas. El *Minimental* es de 25/30. ¿Cuál de los siguientes términos es el que mejor describe el estado cognitivo y funcional de la paciente?

- 1) Envejecimiento normal.
- 2) Queja cognitiva.
- 3) Deterioro cognitivo leve.
- 4) Demencia.

RC: 3



04

Enfermedades vasculares cerebrales

Orientación MIR

Este tema es el más importante en Neurología y se debe estudiar en profundidad. Es fundamental conocer los tipos de ictus, las distintas etiologías y factores de riesgo, la clínica en función de los territorios vasculares afectados, los métodos diagnósticos, el tratamiento en fase aguda y la prevención secundaria.

Preguntas MIR

- | | | |
|-----------------------------------|-----------------------------------|---------------------------------|
| ▷ MIR 23-24, 8 | ▷ MIR 19-20, 120; MIR 19-20, 136; | ▷ MIR 16-17, 2; MIR 16-17, 28; |
| ▷ MIR 22-23, 2; MIR 22-23, 101 | MIR 19-20, 184 | MIR 16-17, 158 |
| ▷ MIR 21-22, 105; MIR 21-22, 107; | ▷ MIR 18-19, 162 | ▷ MIR 15-16, 231 |
| MIR 21-22, 205 | ▷ MIR 17-18, 19; MIR 17-18, 32; | ▷ MIR 13-14, 97; MIR 13-14, 152 |
| ▷ MIR 20-21, 91 | MIR 17-18, 37; MIR 17-18, 155 | ▷ MIR 12-13, 77; MIR 12-13, 78 |

Conceptos clave

- Los **ictus** pueden ser **isquémicos** (80-85% de los casos), **hemorrágicos** (15-20%) y **embólicos** (producen un déficit completo y tienden a una transformación hemorrágica).
- Los **ictus isquémicos** pueden afectar a:
 - La **arteria carótida interna**. Fundamentalmente producidos por aterosclerosis. Clínica típica: amaurosis *fugax*. Si se acompaña de dolor cervical y síndrome de Horner ipsilaterales, hay que sospechar una disección carotídea.
 - La **arteria cerebral anterior**. Son infrecuentes. Etiología embólica. Clínica típica: hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales de predominio crural, reflejos arcaicos y desinhibición conductual.
 - La **arteria cerebral media**. Son los más frecuentes. Clínica típica: hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales de predominio faciobraquial, hemianopsia homónima contralateral, afasias (si se afecta el hemisferio dominante), agnosias, alexia con agrafia y desviación ocular ipsilateral.
 - La **arteria cerebral posterior**. Pueden ser distales (hemianopsia homónima contralateral con respeto macular, alexia y acalculia) o proximales (síndrome talámico: hemianestesia global contralateral, hiperpatía en el hemicuerpo afectado y movimientos anormales).
 - Vertebrobasilar**. Producen los síndromes cruzados de hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales y lesión ipsilateral de pares craneales (el par craneal determina el lado de la lesión).
- Los factores de riesgo de ictus la HTA como factor principal de riesgo en los ictus ateroscleróticos y hemorrágicos, y la fibrilación auricular, en los embólicos.
- Los síndromes lacunares se producen por afectación de pequeños vasos (lipohialinosis); el más frecuente es el ictus motor puro (por lesión del brazo posterior de la cápsula interna o de la protuberancia anterior).
- Las **trombosis venosas durales** pueden estar producidas por muchas causas sistémicas y locales y suelen debutar por hipertensión intracraneal. Es típico el signo de la "delta vacía" en la TC.
- La primera prueba diagnóstica ante un ictus es la **TC craneal** para valorar la **presencia de hemorragias** (los hallazgos de la isquemia pueden no visualizarse en las primeras 24-72 h).
- El tratamiento en fase aguda de los ictus isquémicos consiste en controlar la presión arterial, fibrinólisis intravenosa y trombectomía mecánica. La anticoagulación en fase aguda solo se indica en la trombosis venosa cerebral. La profilaxis y el tratamiento en fase crónica consiste en el control de los factores de riesgo cardiovascular (sobre todo de la HTA), antiagregación, hipolipemiantes (incluso en normocolesterolémicos), anticoagulación (fibrilación auricular o disfunción ventricular) y endarterectomía carotídea, si la estenosis es significativa.
- Las hemorragias intraparenquimatosas producen hipertensión intracraneal y deterioro del nivel de consciencia. Se clasifican en hemorragias **hipertensivas** y **lobares espontáneas**.

La incidencia global en España de eventos cerebrovasculares no se conoce con precisión, estimándose en 150-250 casos por 100.000 habitantes/año. La tasa cruda de mortalidad es de 95 por 100.000 habitantes/año, constituyendo la primera causa de muerte en mujeres y la tercera en hombres. Representan el mayor motivo de incapacidad.

4.1. Territorios vasculares cerebrales

Los territorios vasculares cerebrales están descritos en la **Figura 4.1** **MIR 16-17, 2**.

4.2. Clasificación y factores de riesgo

En la clasificación se distinguen dos grandes grupos de lesiones vasculares: isquémicas y hemorrágicas.

- **Lesiones isquémicas.** Representan el 80-85% de los casos. Pueden ser focales (por obstrucción arterial o venosa) o difusas (parada cardíaca, anoxia o hipoperfusión). Las obstrucciones arteriales pueden clasificarse en trombóticas y embólicas, según el mecanismo.
- **Hemorragia intracraneal.** Representa aproximadamente un 15-20% de todos los ictus, siendo la hipertensión arterial (HTA) el principal factor asociado (50-70% de los casos). La mayoría de estas hemorragias están localizadas en las zonas profundas de los hemisferios cerebrales.

Recuerda

- La HTA es un factor de riesgo tanto para la enfermedad vascular cerebral como para la cardiopatía isquémica, pero el riesgo relativo es mayor para la primera. Además, el tratamiento de la HTA ha demostrado mayor efecto en la prevención de la enfermedad vascular cerebral que en la prevención de la cardiopatía isquémica.

Los factores de riesgo para la enfermedad cerebrovascular son los mismos que para la cardiovascular, pero en neurología, sin dudarlo, el principal factor de riesgo es la HTA **MIR 13-14, 97**.

4.3. Enfermedades cerebrovasculares isquémicas

Clasificación

Las enfermedades cerebrovasculares isquémicas se clasifican en:

- **Accidente isquémico transitorio (AIT).** Déficit neurológico transitorio debido a isquemia focal del cerebro, médula o retina sin signos de infarto (no deja secuelas físicas ni radiológicas). La duración de los síntomas debe ser inferior a 24 horas, aunque la gran mayoría dura menos de 1 hora.
- **Ictus o stroke.** Déficit neurológico causado por infarto del cerebro, médula o retina. La evidencia de infarto puede darla el criterio clínico (duración de los síntomas > 24 h) o el radiológico (secuelas en la neuroimagen).

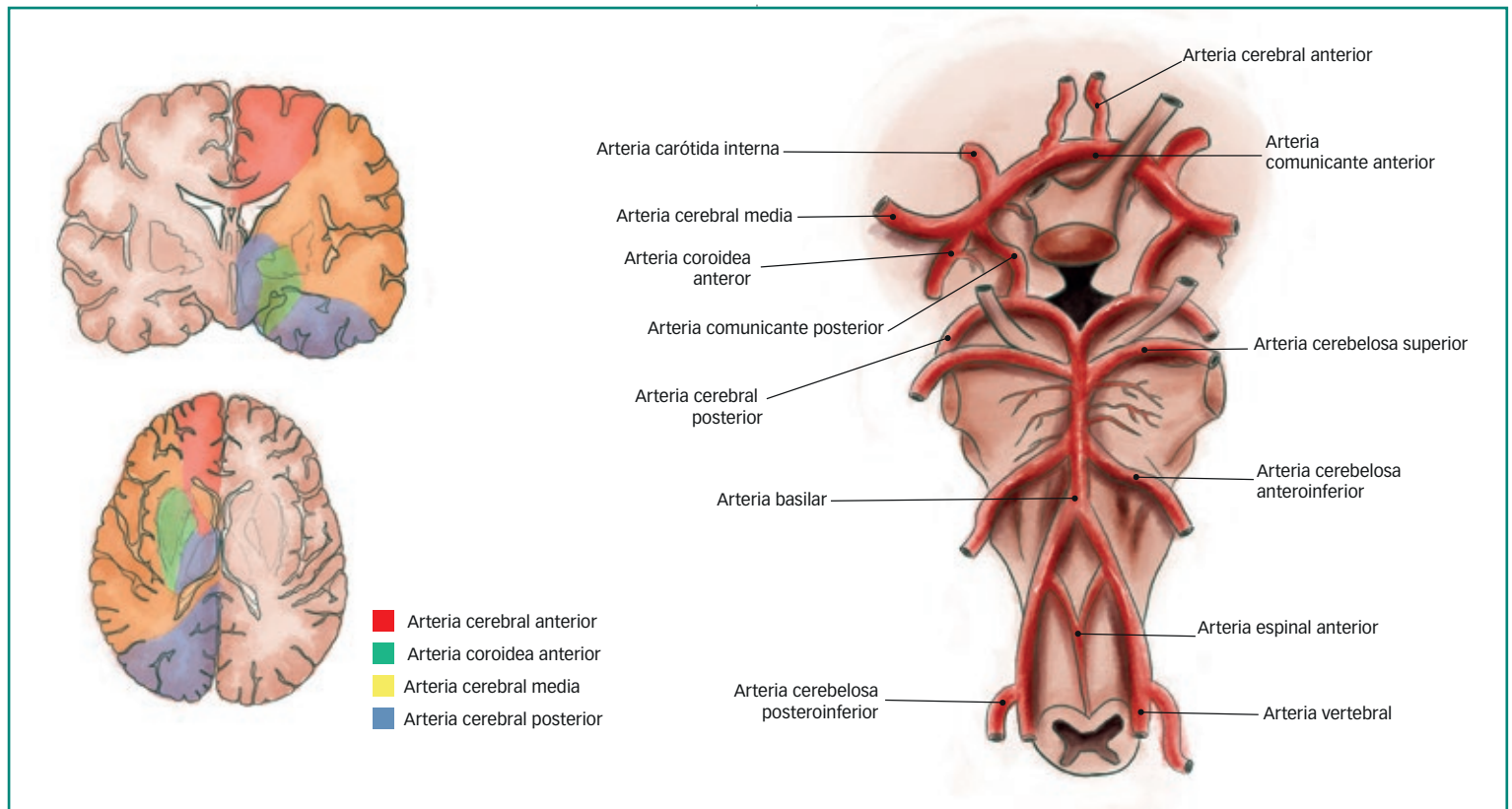


Figura 4.1. Territorios vasculares cerebrales **MIR 17-18, 32**.



Recorda

- Un ictus maligno es un ictus que afecta a más de dos tercios del territorio de la arteria cerebral media o de la carótida interna que se complica con edema cerebral, desplazamiento de línea media y disminución del nivel de consciencia, comprometiendo la vida del paciente además de la focalidad neurológica propia de los infartos.
- En pacientes < 60 años puede ser beneficiosa la craneotomía descompresiva para evitar el enclavamiento del paciente.

■ Etiología

Las causas de las enfermedades cerebrovasculares isquémicas son:

- **Infarto aterotrombótico.** La ateromatosis de grandes vasos extracraniales es la principal causa de ictus isquémico, sobre todo de la carótida interna (Figura 4.2).

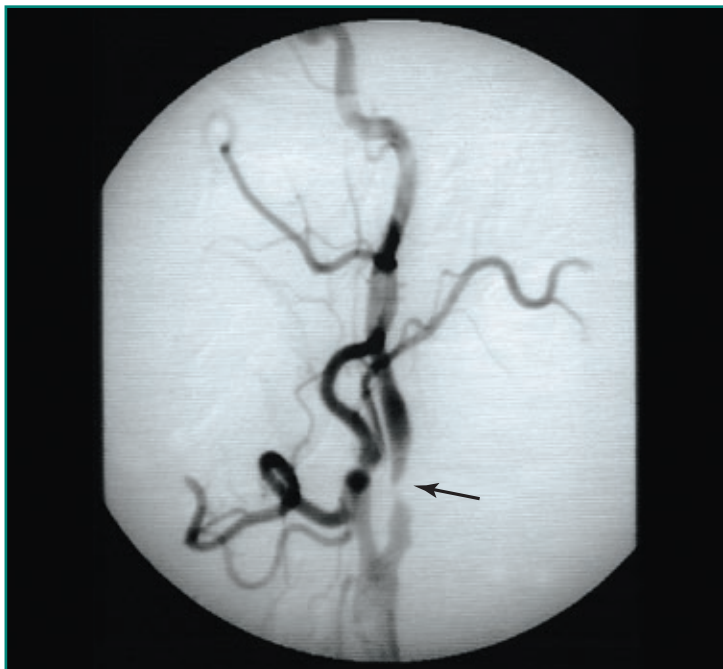


Figura 4.2. Angiografía carotídea donde se aprecia afectación aterosclerótica grave en el origen de la arteria carótida interna.

- **Infarto cardioembólico.** Representa la segunda causa más frecuente de ictus isquémico. Entre las etiologías cardioembólicas destacan:
 - Fibrilación auricular (la más frecuente).
 - Trombos intracardíacos. Se pueden generar trombos en la pared del corazón en áreas discinéticas tras un IAM o miocardiopatías, especialmente la dilatada.
 - Enfermedades valvulares. A destacar la estenosis mitral reumática, la endocarditis infecciosa y la endocarditis no infecciosa, esta última asociada a procesos tumorales.
 - Foramen oval permeable. Se trata de un defecto embriológico muy frecuente, consistente en una comunicación permanente entre la aurícula derecha y la izquierda. A través de dicha comunicación puede producirse una embolia paradójica, favorecida por determinadas situaciones (valsalva, tos...), y provocar un ictus.

Recorda

- La causa más frecuente de afectación de la arteria cerebral anterior es cardioembólica, sin embargo los ictus cardioembólicos se dan mucho más en la arteria cerebral media, ya que estos son mucho más frecuentes que los de la anterior. Tienen mayor riesgo de transformación hemorrágica, sobre todo tras la reperusión (por daño endotelial).

- **Infarto lacunar.** Secundario a arteriopatía o lipohialinosis de las pequeñas arterias perforantes. Los infartos lacunares representan el 20% de toda la patología vascular (Figura 4.3). Se caracterizan por ser de pequeño tamaño (no superan los 15 mm) y tener localización profunda (no afectan a la corteza cerebral).

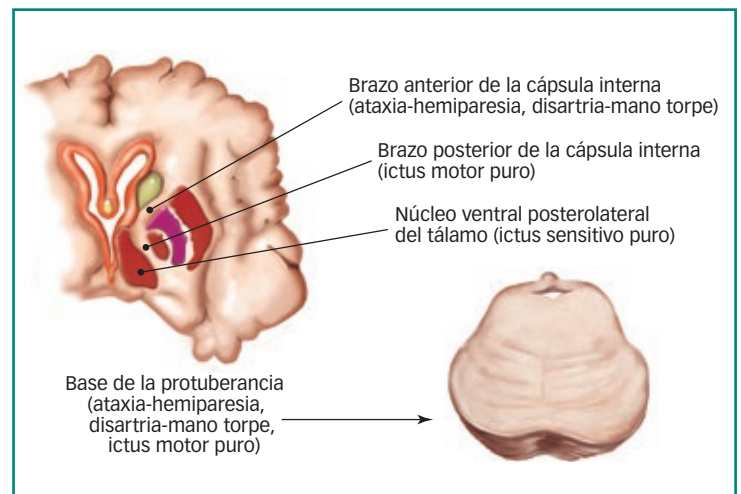


Figura 4.3. Localización de los síndromes lacunares más frecuentes.

- **Infarto de causa inhabitual:**

- Causas hematológicas:

- › Hemoglobinopatías. Anemia de células falciformes.
- › Síndrome de hiperviscosidad. Policitemias, trombocitosis, leucemias, macroglobulinemias, mieloma...
- › Síndrome de hipercoagulabilidad, tumores, factor V Leyden...
- › En asociación a anticuerpos antifosfolípidos o anticardiolipinas. Se deben sospechar en pacientes con abortos de repetición y antecedentes de trombosis venosas.

- **Arteriopatía no arteriosclerótica.** Disección arterial, enfermedad de moyamoya, displasia fibromuscular.

- **Enfermedad sistémica.** Conjuntivopatía, síndrome mieloproliferativo, metabolopatía.

- **Trombosis venosa cerebral.**

- **Genética.** La causa más frecuente de ictus genético es la enfermedad de CADASIL, con mutación en el gen NOTCH3 ► MIR 21-22, 105.

- **Infarto de etiología indeterminada.** Tras un exhaustivo estudio diagnóstico, no se ha encontrado el mecanismo etiopatogénico subyacente.

■ Síndromes vasculares

La localización de los síndromes vasculares más frecuentes está representada en la Figura 4.4.

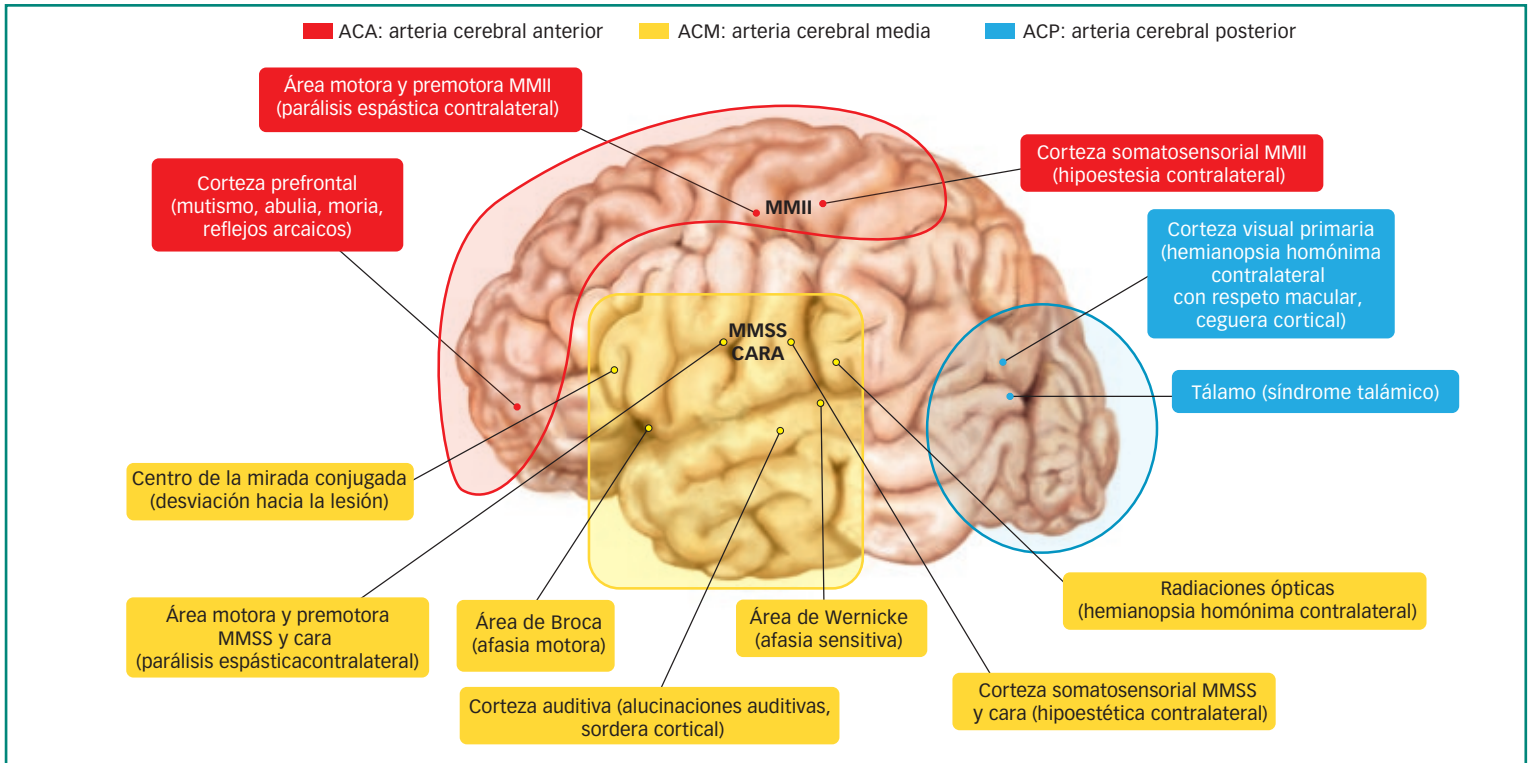


Figura 4.4. Localización de los síndromes vasculares más frecuentes.

Arteria carótida interna

Los síntomas pueden simular, en muchos casos, los de afectación de la arteria cerebral media. La clínica más típica es la amaurosis *fugax* por oclusión de la arteria oftálmica ► **MIR 17-18, 37**, que consiste en una pérdida unilateral de la visión indolora, que se instaura en 10-15 s y dura escasos minutos. En el fondo de ojo pueden observarse en ocasiones émbolos de colesterol en vasos retinianos.

La asociación de amaurosis *fugax*, dolor cervical y síndrome de Horner es típica de la disección de la arteria carótida.

Recorda

- En la exploración del fondo de ojo de la amaurosis *fugax* pueden observarse cristales de colesterol en los vasos retinianos. Por otra parte, en el fondo de ojo de la oclusión de la arteria central de la retina, lo característico es la palidez retiniana con la "mancha cereza" a nivel macular.

Arteria cerebral anterior

La causa más probable es un embolismo de origen cardíaco, no la atero-trombosis. No se debe olvidar que si se produce un émbolo cardíaco, la arteria que se afecta con más frecuencia es la arteria cerebral media (ACM), no la arteria cerebral anterior (ACA), la oclusión distal a la arteria comunicante anterior da lugar a:

- Hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales de predominio crural.
- Disminución de la actividad psicomotora y del lenguaje espontáneo secundario a la afectación de áreas prefrontales.

- Reflejo de prensión, succión y rigidez paratónica por lesión de las áreas motoras suplementarias frontales.
- Apraxia de la marcha y, a veces, incontinencia urinaria por afectación del lóbulo frontal parasagital (en lesiones bilaterales).

Recorda

- En lesiones frontales bilaterales, puede aparecer la tríada de Hakim Adams (apraxia de la marcha, incontinencia urinaria y deterioro cognitivo), característica de la hidrocefalia normotensiva.

Arteria cerebral media

Es el síndrome vascular más frecuente. Cursa con ► **MIR 16-17, 28**:

- Hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales, de predominio facio-braquial.
- Hemianopsia homónima contralateral.
- Desviación oculocefálica hacia el lado de la lesión, con conservación de los reflejos oculocefálicos y oculo vestibulares.
- Afasia de Broca, Wernicke o global, dependiendo de la localización y extensión de la afectación (en lesiones del hemisferio dominante).
- Puede haber también asomatognosia (heminegligencia corporal), anosognosia y desorientación espacial en lesiones del hemisferio no dominante.

Recorda

- La afasia localiza la isquemia a nivel cortical en el territorio vascular de la arteria cerebral media del hemisferio dominante.



Arteria coroidea anterior

Se origina de la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna; cursa con hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales, incluyendo la cara, y a veces hemianopsia contralateral homónima. El diagnóstico diferencial con afectación de la arteria cerebral media a nivel clínico suele ser difícil, aunque la ausencia de otros signos de afectación cortical (afasia, agnosias, desviación de la mirada) orienta más a una afectación de la arteria coroidea anterior.

Arteria cerebral posterior

Por lesión del lóbulo occipital (corteza visual), da lugar a hemianopsia contralateral que suele respetar la visión macular. Los reflejos pupilares están conservados. Implica a veces alexia y acalculia.

Recuerda

- Si existe alexia con agrafia, la afectación vascular está en el territorio de la cerebral media; mientras que si existe alexia sin agrafia, el territorio afectado es el de la cerebral posterior.

Si se afecta la circulación proximal, aparecerá un síndrome talámico (hemianestesia contralateral extensa y para todos los tipos de sensibilidades, hiperpatía o dolor en el hemicuerpo afectado, mano con movimientos pseudoatetoides).

Recuerda

- Una forma sencilla de identificar el territorio arterial afectado en la enfermedad isquémica cerebral es valorar si existe hemiparesia y hemianopsia: el síndrome de la arteria cerebral anterior cursa con hemiparesia crural contralateral y sin hemianopsia; el cerebral media (el más frecuente) cursa con hemiparesia faciobraquial y hemianopsia homónima contralaterales; y el cerebral posterior cursa sin hemiparesia, pero con hemianopsia homónima congruente contralateral, y con respeto macular.

Sistema vertebrobasilar

Son menos frecuentes que los localizados en la circulación anterior. Los procesos isquémicos a este nivel producen los llamados "síndromes cruzados", caracterizados por alteraciones de vías largas contralaterales (hemiparesia, hemihipoestesia) y signos ipsilaterales cerebelosos o de pares craneales.

Recuerda

- La patología vascular del sistema vertebrobasilar produce los síndromes cruzados: hemiparesia y hemihipoestesia contralaterales y afectación ipsilateral de pares craneales (el par craneal determina el lado de la lesión).

La isquemia vertebrobasilar puede producir una pérdida brusca de la conciencia, con o sin recuperación posterior, precedida de síntomas de disfunción troncoencefálica (diplopía, vértigo, ataxia...). Los síndromes más importantes se han descrito previamente en el tema 1, dentro de los apartados de Síndromes mesencefálicos, pontinos y bulbares.

Infartos lacunares

Los síndromes lacunares más frecuentes son ► **MIR 17-18, 155; MIR 12-13, 77** :

- **Ictus motor puro.** Localizado en el brazo posterior de la cápsula interna, aunque también puede localizarse en la porción anterior de la protuberancia.
- **Ictus sensitivo puro.** Resulta de un infarto lacunar a nivel del núcleo ventral posterolateral del tálamo.
- **Ictus sensitivo motor.** Por afectación simultánea del brazo posterior de la cápsula interna y del tálamo.
- **Ataxia-hemiparesia.** Infarto lacunar localizado en el brazo anterior de la cápsula interna o en la protuberancia.
- **Disartria-mano torpe.** En el brazo anterior o la rodilla de la cápsula interna contralateral al hemicuerpo afectado, aunque puede producirse también por lesiones en la protuberancia.

Estudio diagnóstico

Las pruebas diagnósticas más empleadas en el ictus isquémico son ► **MIR 18-19, 184** :

- **TC craneal.** Es la prueba diagnóstica inicial, por su rapidez y accesibilidad en cualquier tipo de ictus, ya que permite diferenciar entre ictus isquémico o hemorrágico, así como descartar otras etiologías que puedan simularlo (tumores, metástasis...). Se deben tener las siguientes consideraciones:
 - La TC craneal puede ser normal en las primeras horas. Sin embargo, se pueden detectar signos indirectos, como borramiento de estructuras y pérdida de diferenciación entre sustancia gris y blanca ► **MIR 23-24, 8** . Estos signos indirectos se miden mediante la escala de ASPECTS, útil para el infarto de arteria cerebral media. Otro signo indirecto es el signo de la cuerda, indicativo de trombosis aguda de la cerebral media.
 - Es de escasa utilidad para infartos vertebrobasilares debido a los artefactos óseos que generan la fosa posterior.
- **RMN craneal.** Es el Gold standard para el diagnóstico de ictus, sobre todo en ictus de territorio posterior y lacunar, ya que la TC no detecta infartos menores de 5 mm o los situados en fosa posterior.
- **Estudio vascular.** El estudio de los vasos arteriales que irrigan el SNC es muy importante en el diagnóstico del ictus isquémico. En nuestro medio se utilizan fundamentalmente:
 - Angio-TC troncos supraaórticos. Especialmente útil en la fase aguda del ictus ya que aporta información relevante sobre la presencia o no de oclusión de gran vaso.
 - Ecografía *doppler* de troncos supraaórticos. Se utiliza para el estudio vascular de los pacientes con AITs e ictus que no precisen tratamiento de reperusión emergente ► **MIR 21-22, 205** .
- **TC perfusión.** Con esta técnica se estima el volumen de tejido cerebral que es potencialmente reversible (penumbra) y el volumen de tejido infartado (core). Es útil en casos de inicio de síntomas incierto (ictus del despertar) o en más de 4,5 horas para ampliar la ventana de tratamiento ► **MIR 20-21, 91** .

	ICTUS ATEROTROMBÓTICO	ICTUS CARDIOEMBÓLICO	ICTUS LACUNAR	CAUSA INHABITUAL
				
Factores de riesgo	Aterosclerosis de la bifurcación carotídea FRV clásicos: HTA, DM, tabaquismo, etc.	Fibrilación auricular (la causa más frecuente) Áreas de discinesia Trombo intramural (post-IAM, etc.) Valvulopatías, prótesis mecánicas Otros	HTA (en el 70% de los casos) Los demás FRV clásicos también aumentan el riesgo de ictus lacunar	Disección arterial Trombosis venosa cerebral CADASIL Conectivopatías Vasculitis Estados de hipercoagulabilidad, etc.
Pruebas complementarias	Estudio de FRV clásicos Estudio estructural de los vasos intra y extracraneales: <i>doppler</i> , angio-TC, angio-RMN, arteriografía. Cualquiera de los métodos es válido. Objetivo: detección de estenosis susceptibles de corrección	Estudio de FRV clásicos ECG Holter (si sospecha de arritmia paroxística) Ecocardiografía (si sospecha de patología estructural)	Estudio de FRV clásicos Ninguna específica. Se establece el diagnóstico de ictus lacunar con neuroimagen compatible (≤ 15 mm)	Dependerá de las patologías que se sospechan: estudios de autoinmunidad, serologías, etc.
Prevención secundaria	Antiagregación a largo plazo (opciones: AAS, clopidogrel) Si estenosis carotídea 70-99% tras ictus o AIT: endarterectomía o angioplastia más <i>stent</i> Control de los demás FRV detectados	Anticoagulación a largo plazo. El inicio suele diferirse unos días desde el ictus (riesgo de transformación hemorrágica) Control de los demás FRV detectados	Antiagregación a largo plazo (opciones: AAS, clopidogrel) Control de los demás FRV detectados	Disección arterial: antiagregación o anticoagulación Trombosis venosa cerebral: anticoagulación (aunque exista hematoma asociado)

Tabla 4.1. Características diagnósticas y terapéuticas de los ictus.

La **Tabla 4.1** recoge las características de los distintos tipos de ictus. La **Figura 4.5** recoge el tratamiento en fase aguda del ictus.

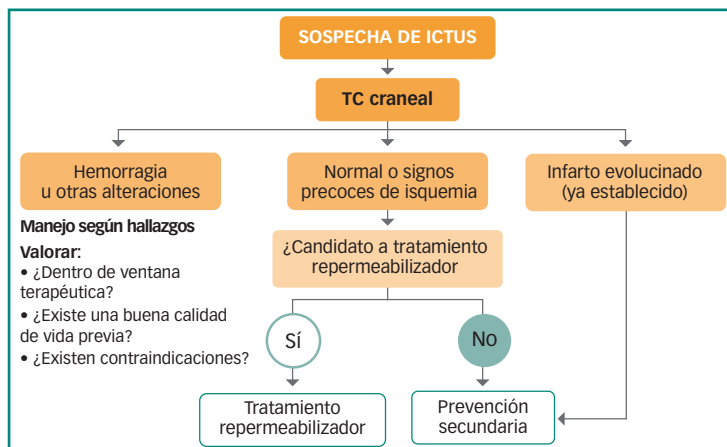


Figura 4.5. Algoritmo diagnóstico y terapéutico de los ictus.

Tratamiento en fase aguda

Los tratamientos que se aplican en fase aguda son:

- Fibrinólisis intravenosa.** Consiste en la destrucción del trombo mediante un agente farmacológico. Es útil para oclusiones de vasos de pequeño y gran calibre. Su principal efecto secundario es la hemorragia local o sistémica **MIR 22-23, 101**. Actualmente existen dos fármacos:
 - Alteplasa, activador del plasminógeno tisular, 0,9 mg/kg, hasta un máximo de 90 mg).
 - Tenecteplase, activador del plasminógeno recombinante específico para la fibrina, 0,25 mg/kg, hasta un máximo de 25 mg, especialmente útil en pacientes con oclusión de gran vaso candidatos a trombectomía mecánica.

La fibrinólisis intravenosa está indicada en los siguientes casos:

- Ictus isquémico de menos de 4,5 horas de evolución de síntomas, independientemente de la etiología y del lugar de la oclusión.
- Ictus isquémico entre 4,5 y 9 horas de evolución de síntomas, en pacientes en los que se demuestre área de penumbra en la TC de perfusión y que no sean candidatos a trombectomía mecánica (no presenten oclusión de gran vaso) **MIR 17-18, 19**.
- Ausencia de todos los criterios de exclusión que aparecen en la **Tabla 4.2**.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN
Presencia de hemorragia en TC craneal previa a la administración del fármaco
Presentación clínica sugestiva de HSA, incluso con TC normal
Déficit neurológico escaso o síntomas que mejoran rápidamente
Escala NIHSS > 25 puntos
Existencia de diátesis hemorrágica (trombopenia < 100.000, tratamiento actual con anticoagulantes, o tratamiento con heparina durante 48 horas previas y TTPA aumentado)
PA > 185/110 o necesidad de manejo i.v. agresivo para reducirla
Glucosa sanguínea > 400 mg/dL o < 50 mg/dL
Ictus en los tres últimos meses
Hemorragia grave o peligrosa manifiesta o reciente
Antecedente de lesión de SNC: hemorragia, neoplasia, aneurisma, cirugía...
Patología grave concomitante (endocarditis, pancreatitis, gastropatía ulcerativa reciente, aneurismas arteriales, neoplasias con riesgo hemorrágico, hepatopatía grave)
Cirugía mayor o traumatismo importante en los tres últimos meses

Tabla 4.2. Criterios de exclusión para la fibrinólisis intravenosa

MIR 15-16, 231; MIR 12-13, 78.

- Trombectomía mecánica.** Se puede realizar única y exclusivamente si existe oclusión de gran vaso demostrada mediante angio-TC y consiste en la extracción mecánica del trombo dispositivos endovasculares. Se indica en:
 - Ictus de menos de 6 horas de evolución.
 - Ictus entre 6-24 horas de evolución que, además de demostrar oclusión de gran vaso, presenten área de penumbra en la TC de perfusión.



Recorda

- La oclusión de gran vaso se define como aquella oclusión que afecta a la arteria carótida interna, arteria cerebral media en segmento M1 y M2 y la arteria basilar.
- La edad *per se* no es un criterio de exclusión de tratamiento repermeabilizador, quedando supeditada a la situación funcional del paciente.

Recorda

- En el caso de ictus de tiempo de evolución incierto como el ictus del despertar o aquel que lleve más de 6 horas de evolución, se podría ofertar trombectomía mecánica si cumplen LOS DOS CRITERIOS SIGUIENTES: demostración de tejido recuperable y presencia de trombo en tronco arterial mayor: ACI, ACM (M1 y M2) y basilar.

- Antiagregación en fase aguda.** Si el paciente ha recibido tratamiento repermeabilizador (fibrinólisis o trombectomía) habrá que esperar (habitualmente 24 h) y documentar mediante neuroimagen que no existen complicaciones hemorrágicas para iniciar tratamiento antiagregante. Si el paciente no es subsidiario de el tratamiento repermeabilizador, se puede iniciar la prevención secundaria (antiagregación o anticoagulación). **Figura 4.6.**

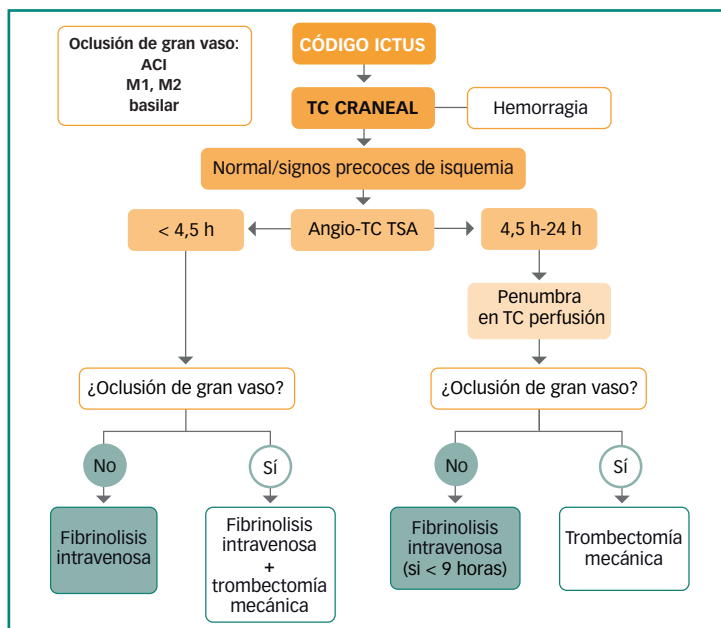


Figura 4.6. Tratamiento repermeabilizador del ictus.

■ Profilaxis

Prevención primaria

- Tratamiento enérgico de la HTA.** Una disminución en la presión arterial diastólica de 5-6 mmHg reduce el riesgo en un 42%.
- Tras IAM.** Anticoagulación oral (INR 2-3, si asocia FA) y tratamiento con estatinas aun con cifra de colesterol normal.
- FA.** Anticoagulación oral, sobre todo si asocia valvulopatía.

Recorda

- Las indicaciones de anticoagulación en fase aguda son: trombosis de senos venosos duros y disección carotídea. En ictus cardioembólicos por fibrilación auricular, cuando el déficit clínico es leve se puede valorar anticoagulación desde el principio. En la actualidad, existe evidencia de que la antiagregación (doble 30 días y mono posteriormente) es igual de eficaz y más segura que la anticoagulación en pacientes con disección carotídea.

Prevención secundaria

En pacientes que ya han sufrido un evento isquémico, las siguientes actuaciones intentan reducir la probabilidad de nuevos episodios.

- Patología vascular cerebral con origen en territorio carotídeo o vertebrobasilar.** La prevención secundaria en la carótida sintomática queda resumida en el esquema de la **Figura 4.7**. En estenosis carotídeas asintomáticas se ha recomendado la antiagregación. Sin embargo, cuando la estenosis es hemodinámicamente significativa y evolutiva en el tiempo, puede ser beneficiosa la endarterectomía carotídea, siempre que la morbilidad operatoria no supere el 5%. En casos de elevado riesgo quirúrgico, se puede optar por una angioplastia carotídea y colocación de *stent*.

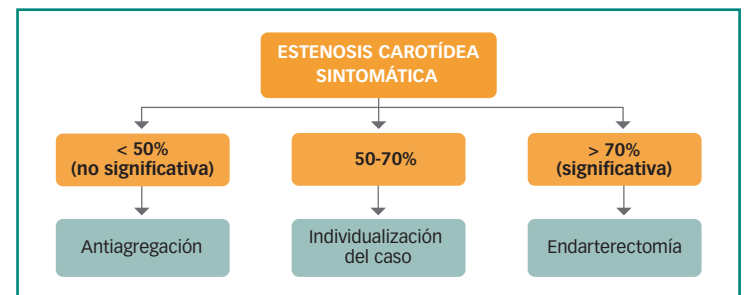


Figura 4.7. Prevención secundaria de la estenosis carotídea sintomática.

Recorda

- Si la estenosis sintomática de la carótida es del 50-69%, se opta por la endarterectomía carotídea, en lugar de por la antiagregación, solo si se trata de un varón joven, no diabético, con esperanza de vida superior a 5 años y con un riesgo quirúrgico inferior al 6%. Si la estenosis sintomática de la carótida es completa (100%), no se realiza cirugía, sino antiagregación.

- Patología vascular cardioembólica.** La profilaxis secundaria de elección es la anticoagulación oral. Cuando el área de isquemia cerebral es amplia, no se recomienda la anticoagulación en fase aguda, dado el alto riesgo de transformación hemorrágica del infarto.

En estos casos, se aconseja realizar una anticoagulación diferida. En los ictus cardioembólicos secundarios a FA no valvular pueden emplearse los llamados nuevos fármacos anticoagulantes (dabigatran, rivaroxaban, apixaban, edoxaban), que a diferencia del acenocumarol o warfarina no requieren monitorización del cociente normalizado internacional (INR).

Trombosis de senos venosos cerebrales

En el 25-40% de los casos se desconoce la causa. Se han descrito asociaciones con procesos sépticos sistémicos o locales (meningitis) en aproximadamente un 15% de las trombosis venosas. Otras etiologías asociadas aparecen reflejadas en la **Tabla 4.3**.

La clínica es muy variada, desde las formas asintomáticas a las que cursan con cefalea o coma. Suele debutar con un síndrome de hipertensión intracraneal, siendo la cefalea el síntoma más frecuente. Puede seguirse de un cuadro de focalidad neurológica con crisis focales o generalizadas, hemiparesia, afectación de pares craneales, entre otros. En la exploración se puede observar edema de papila.

COMUNES	POCO FRECUENTES
Infección	Enfermedad inflamatoria intestinal
Embarazo-puerperio	Síndrome de Behçet
Deshidratación (ancianos)	Anticoagulante lúpico
Anticonceptivos orales	Abuso de drogas
Coagulopatías (trombocitosis, hematológicos (anemia cel. falciformes, HPN)	Síndromes paraneoplásicos
Tumor (invasión local, p. ej., meningiomas)	
Traumatismos	

Tabla 4.3. Causas de trombosis venosa cerebral.

En cuanto a las pruebas complementarias, son útiles:

- **Líquido cefalorraquídeo (LCR).** Un aumento de presión.
- **TC.** Puede ser normal o mostrar datos indirectos de edema cerebral. En la TC con contraste el signo de la "delta vacía" (**Figura 4.8**) es muy característico, y consiste en un reforzamiento de las paredes del seno trombosado rodeando a una zona central isodensa que, teóricamente, corresponde al trombo.
- **RMN (venografía mediante RMN).** Es la técnica de elección, aunque no excluye la realización de angiografía cerebral. La angio-RMN puede demostrar la trombosis venosa y establecer el diagnóstico.
- **Angiografía cerebral.** Es la técnica diagnóstica que permite asegurar la existencia de obstrucción venosa, aunque la angio-RMN ha demostrado una buena correlación con la imagen angiográfica y gran fiabilidad diagnóstica (**Figura 4.9**).

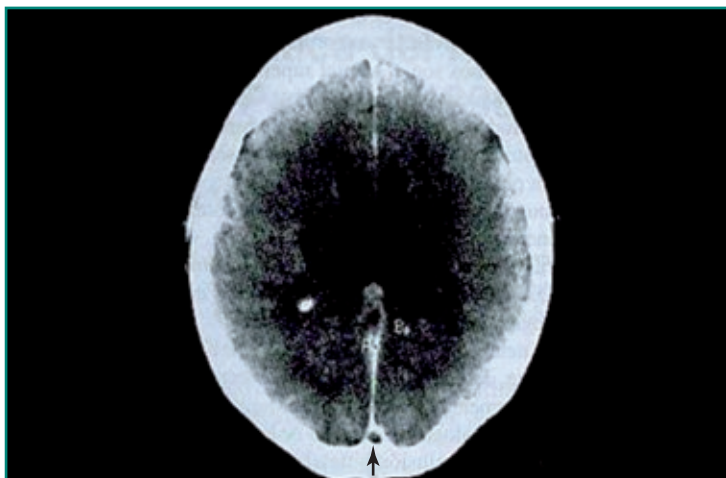


Figura 4.8. TC craneal de paciente con trombosis de seno longitudinal superior, donde se observa identificado por la flecha el signo de la "delta vacía", que muestra la presencia de trombo en el interior del seno longitudinal superior.

- **Tratamiento.** El tratamiento de las trombosis venosas es siempre la anticoagulación inicialmente con heparinas de bajo peso molecular, incluso en aquellos que asocian hemorragia cerebral (el beneficio supera al riesgo) ► **MIR 18-19, 162**.

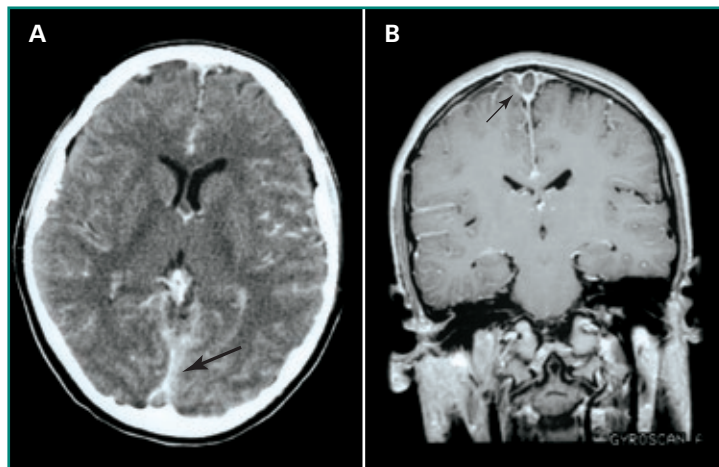


Figura 4.9. TC (A) y RMN (B) que muestran trombosis del seno longitudinal superior, signo de la "delta vacía" en paciente diagnosticado de otitis media.

4.4. Hemorragia intraparenquimatosa

Los procesos vasculares hemorrágicos representan aproximadamente el 20% de los ictus.

La **Figura 4.10** y la **Tabla 4.4** muestran las causas más frecuentes de hemorragia intracerebral espontánea. En este apartado se tratará solamente la hemorragia intraparenquimatosa.

ETIOLOGÍA
Hemorragia hipertensiva
Aneurismas arteriales
Malformaciones arteriovenosas
Vasculopatías (amiloide, moyamoya, vasculitis)
Coagulopatías
Hemorragia intratumoral
Abuso de drogas (cocaína, simpaticomiméticos, anfetaminas)
Secundaria a infarto venoso

Tabla 4.4. Causas de hematoma intraparenquimatoso cerebral.

La hemorragia intraparenquimatosa o intracerebral está preferentemente causada por la ruptura de arterias situadas profundamente en el cerebro. A diferencia de los ictus isquémicos, de instauración súbita, los hemorrágicos suelen evolucionar en el transcurso de varios minutos, y suelen acompañarse de cefalea, náuseas y vómitos.

La sintomatología neurológica dependerá de la localización y del tamaño de la hemorragia. La prueba diagnóstica de elección cuando se sospecha una hemorragia es la TC craneal (**Figura 4.11**).

- **Hemorragia intracerebral focal hipertensiva.** Las localizaciones anatómicas más frecuentes son profundas: putamen, tálamo, protuberancia y cerebelo (**Tabla 4.5**).
- **Malformaciones vasculares.** Deben sospecharse fundamentalmente en pacientes jóvenes no hipertensos con hemorragias superficiales.

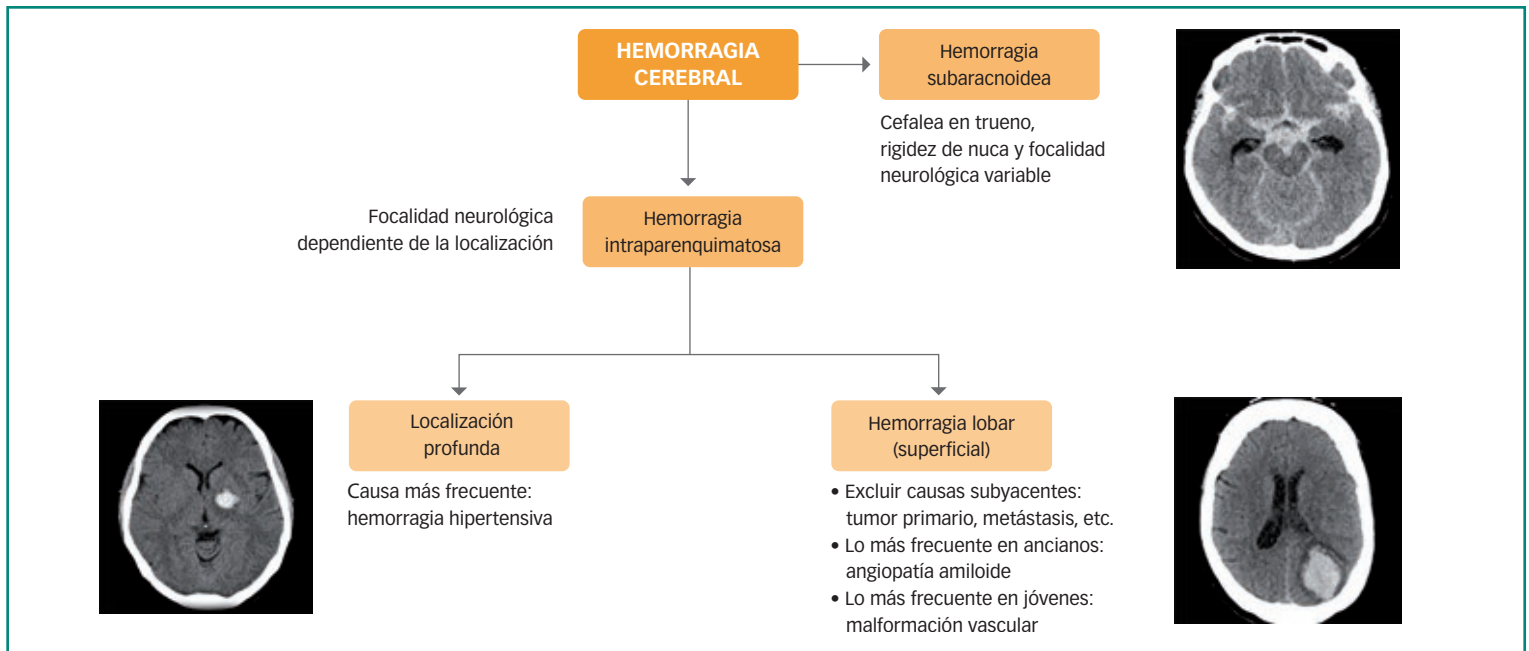


Figura 4.10. Hemorragia intraparenquimatosa. Algoritmo diagnosticoterapéutico.

PUTAMEN (35-50%)	Hemiparesia y hemihipostesia contralaterales, deterioro del nivel de consciencia, desviación oculocefálica hacia el lado de la hemorragia con preservación de reflejos del tronco
TÁLAMO (10-15%)	Deterioro del nivel de consciencia, síndrome talámico y hemiplejía contralaterales
CEREBELO (10-30%)	Preservación inicial de nivel de consciencia, cefalea occipital, ataxia, vómitos, hidrocefalia obstructiva (por compresión del IV ventrículo)
PROTUBERANCIA (10-15%)	Estado de coma, pronóstico infausto

Tabla 4.5. Clínica y localización de las hemorragias intracerebrales.

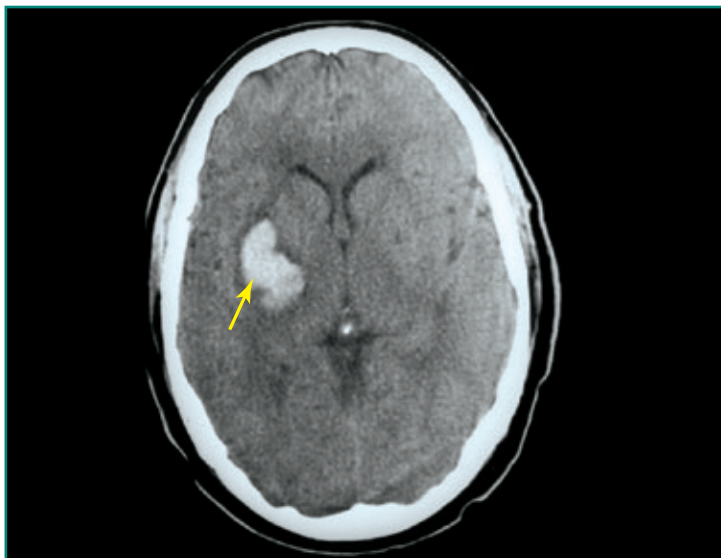


Figura 4.11. TC craneal en la que se aprecia un hematoma intraparenquimatoso profundo (flecha).

- **Angiopatia amiloide o congófila.** Es la causa más frecuente de hemorragia espontánea no hipertensiva en pacientes ancianos ▶ MIR 22-23, 2, y suelen ser de localización lobar subcortical. Se presentan clínicamente como hematomas espontáneos recurrentes ▶ MIR 19-20, 120; MIR 13-14, 152.

Recuerda

- Ante una hemorragia lobar espontánea y recurrente en un anciano no hipertenso hay que sospechar una angiopatía congófila. En esta, al igual que en el Alzheimer, se deposita beta-amiloide.

- **Otras causas de sangrado cerebral focal.** Coagulopatías, tratamiento con anticoagulantes y trombolíticos, tumores (metástasis, glioblastomas (GBM), meduloblastomas), drogas (anfetaminas y cocaína), transformación hemorrágica de ictus isquémico...).

Tratamiento

El tratamiento médico se basa en el control de la presión arterial y en la utilización de manitol y otros agentes osmóticos para reducir la presión intracraneal.

La indicación quirúrgica en los hematomas intraparenquimatosos es un tema controvertido. En general, se acepta que la cirugía no está indicada en el caso de hematomas profundos (ganglios de la base y tronco del encéfalo), y se recomienda en pacientes con hemorragia cerebelosa aguda de 3-4 cm o más de diámetro con deterioro del nivel de consciencia (si el paciente permanece alerta y el hematoma es de pequeño tamaño puede no necesitar cirugía) y signos radiológicos de herniación transtentorial inversa ▶ MIR 16-17, 158.

No existe consenso en el resto de situaciones, aunque parece que la cirugía tendría un papel significativo en el tratamiento de pacientes jóvenes con hemorragias lobares sintomáticas de tamaño moderado, con marcado efecto de masa, que producen deterioro progresivo del nivel de consciencia.

En ocasiones, los hematomas profundos (putaminales y talámicos) y los cerebelosos pueden abrirse al sistema ventricular, produciendo una hemorragia intraventricular y una hidrocefalia aguda que requerirá la colocación de un drenaje ventricular externo.

Recuerda

- El hematoma cerebeloso es el único hematoma profundo intracranial que puede evacuarse quirúrgicamente (solo si es > 3 cm y produce deterioro clínico o herniación).

4.5. Malformaciones vasculares

Este término engloba diversos tipos de lesiones vasculares no neoplásicas del sistema nervioso central. Dichas malformaciones vasculares se resumen en la **Tabla 4.6**.

4.6. Hemorragia subaracnoidea

Se define como la presencia de sangre en el espacio subaracnoideo o en el sistema ventricular, donde habitualmente solo hay líquido cefalorraquídeo.

Epidemiología

Tiene una incidencia de aproximadamente 10/100.000 habitantes. El 80% se producen entre los 40-65 años. Es más común en mujeres que en hombres (3:2), especialmente durante el embarazo (**Tabla 4.7**).

GRADO	CRITERIOS
0	Aneurisma intacto
I	Asintomático o mínima cefalea Rigidez de nuca ligera
IA	Sin reacción meníngea o cerebral pero con déficit neurológico establecido
II	Cefalea moderada o grave Rigidez de nuca Sin déficit neurológicos graves a excepción de afectación de pares craneales
III	Somnolencia, confusión o déficits focales leves
IV	Estupor Hemiparesia moderada o grave Alteraciones vegetativas y posiblemente rigidez de descerebración precoz
V	Coma profundo Rigidez de descerebración, apariencia moribunda

Tabla 4.7. Clasificación de Hunt y Hess de la hemorragia subaracnoidea.

TIPO	FRECUENCIA	DEFINICIÓN	CLÍNICA	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
Malformación arteriovenosa cerebral (MAV)	La más frecuente sintomática	Arterias dilatadas que desembocan en venas, sin lecho capilar ni parénquima	Hemorragia intraparenquimatosa Crisis o focalidad	Angiografía RMN o TC	Cirugía Radiocirugía (si < 3 cm) ± embolización
Angioma venoso	La más frecuente	Venas que confluyen sobre un gran tronco venoso, con parénquima normal	Rara vez dan clínica (crisis o sangrado)	Angiografía (cabeza de medusa) RMN	No precisa
Cavernoma		Espacios vasculares ensanchados sin arteria, venas ni parénquima	Cefalea y crisis Hemorragia	RMN Rara vez se ven en angiografía	Cirugía si clínica incontrolable
Telangiectasia capilar		Dilataciones capilares sobre parénquima normal. Localización: GGBB, TE, cerebelo. Sd: Rendu-Osler, ataxia-telangiectasia	Habitualmente no clínica Si sangran es fatal	No se visualizan en ninguna prueba radiológica	No precisa
Fístulas durales		Comunicaciones directas entre arteria y vena dural. Más frecuente: seno transversal	Tinnitus pulsátil, soplo occipital (típico) Sangrado, focalidad	Angiografía RMN	Embolización Cirugía

Tabla 4.6. Malformaciones vasculares.

Etiología y patogenia

La causa más frecuente de hemorragia subaracnoidea (HSA) son los traumatismos, sin embargo, en este apartado se discutirá solamente la HSA espontánea.

El 80% de las HSA espontáneas en la edad media de la vida se producen por ruptura de aneurismas saculares, que se localizan preferentemente en la arteria comunicante anterior (**Figura 4.12**).

Aproximadamente en el 20% de las HSA se detectan aneurismas múltiples; en estos casos, los más proximales y de mayor tamaño son la fuente más común de sangrado.

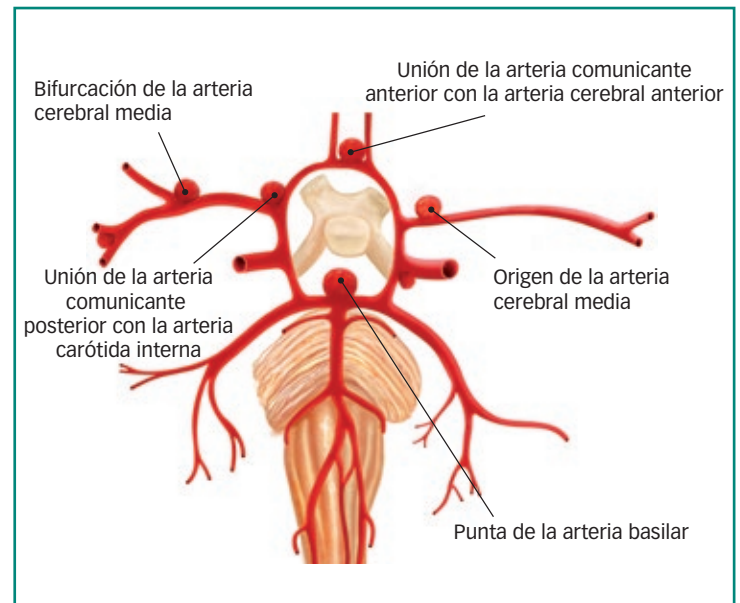


Figura 4.12. Localización principal de los aneurismas cerebrales.

Entre los factores de riesgo para la ruptura aneurismática, destacan el tamaño del aneurisma (cuanto mayor sea, más riesgo), la existencia de aneurismas múltiples, la localización (los de mayor riesgo son los de bifurcación de la arteria basilar, comunicante anterior y comunicante posterior), los aneurismas sintomáticos (es decir, aquellos que manifiestan síntomas relacionados con la lesión, excluyendo los derivados de la hemorragia), la edad del paciente (a mayor edad, más riesgo), el tabaco, la existencia de una hemorragia subaracnoidea previa y la hipertensión arterial (aunque este último no es concluyente).



Algunas enfermedades sistémicas, como poliquistosis renal, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, pseudoxantoma elástico, displasia fibromuscular, enfermedad de células falciformes y coartación de aorta, se han asociado con un incremento en la incidencia de aneurismas intracraneales.

Los aneurismas fusiformes se localizan preferentemente en la arteria basilar y raramente se rompen. Los aneurismas micóticos se producen habitualmente tras una endocarditis bacteriana subaguda. *Streptococcus viridans* es el germen que se implica con más frecuencia en el desarrollo de los mismos. Se localizan en territorios distales de la arteria cerebral media y la antibioterapia de larga duración suele ser el tratamiento habitual en la mayor parte de las ocasiones, reservando la cirugía en el caso de que se rompan o fracase el tratamiento anti-bioterápico.

■ Clínica

Los aneurismas intracraneales pueden ocasionar síntomas y signos que resultan de su expansión o su ruptura.

En función de la localización, en ocasiones los aneurismas pueden provocar síntomas derivados de la compresión de estructuras vecinas:

- Afectación del III par con midriasis arreactiva en aneurismas de comunicante posterior, cerebral posterior o cerebelosa anterosuperior.
- Oftalmoplejía, afectación de rama oftálmica del V par y cefalea retro-ocular en aneurismas del seno cavernoso.
- Afectación del campo visual en aneurismas de la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna.

Recordar

- Ante una midriasis arreactiva que se instaure en una persona adulta, se debe descartar un aneurisma en la arteria comunicante posterior.

Lamentablemente, la forma de presentación más frecuente del aneurisma es la que se deriva de su ruptura. El paciente refiere una cefalea súbita de gran intensidad ("la peor cefalea de su vida"), rigidez de nuca, náuseas y vómitos. Son también comunes la fotofobia y la letargia. En el momento de la ruptura, cerca de la mitad de los pacientes pierde transitoriamente la consciencia, reflejando una elevación aguda de la presión intracraneal que transitoriamente puede igualar o superar a la presión arterial. La elevación de la presión intracraneal puede conducir a la paresia del VI par craneal. En el fondo de ojo se puede objetivar papiledema y hemorragias subhialoides. En la mitad de los casos, puede existir una clínica de "cefalea centinela" los días previos a la ruptura del aneurisma, debido a pequeños sangrados subaracnoideos o dentro de la pared de la malformación.

Recordar

- Ante un paciente que llegue a Urgencias con una cefalea brusca e intensa, debe descartarse una hemorragia subaracnoidea.

Existe una serie de escalas para clasificar la hemorragia subaracnoidea en función de la situación neurológica inicial del paciente, que tiene valor pronóstico. La más utilizada en la actualidad es la de la *World Federation of Neurologic Surgeons* (WFNS), que proporciona una estadificación del paciente en función de su nivel de consciencia, medido según la escala de Glasgow, y la presencia o no de focalidad neurológica (Tabla 4.8).

GRADO HSA	NIVEL CONSCIENCIA (ESCALA GLASGOW)	FOCALIDAD NEUROLÓGICA MAYOR
1	15	-
2	13-14	-
3	13-14	+
4	7-12	+/-
5	3-6	+/-

Focalidad neurológica mayor: hemiparesia/hemiplejía o afasia.

Tabla 4.8. Escala de clasificación de la hemorragia subaracnoidea de la WFNS.

■ Pronóstico

Alrededor de la mitad de los pacientes que la padecen van a morir como consecuencia de la misma. La mortalidad dentro de los primeros días es del 10%. Además, también tiene una morbilidad muy alta, ya que aproximadamente la tercera parte de los pacientes que sobreviven van a tener secuelas neurológicas moderadas o graves. Los pacientes mayores de 70 años tienen un peor pronóstico. El factor más importante a la hora de establecer el pronóstico es la situación neurológica inicial.

■ Diagnóstico

El algoritmo diagnóstico de la hemorragia subaracnoidea está representado en la Figura 4.13.

Recordar

- La TC cerebral es la prueba inicial que hay que realizar en el caso de que se sospeche una hemorragia subaracnoidea. Sin embargo, la prueba más sensible es la punción lumbar.

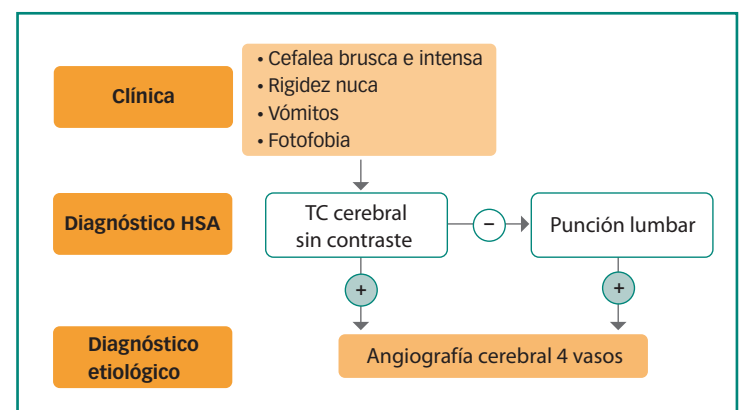


Figura 4.13. Algoritmo diagnóstico de la hemorragia subaracnoidea espontánea.

Angiografía de cuatro vasos. Sus objetivos son definir la localización y morfología del aneurisma, identificar otros posibles aneurismas no rotos, delinear los vasos adyacentes al aneurisma y valorar el grado de vasoespismo. Si la angiografía no revela ningún aneurisma, debería repetirse en 2-3 semanas (Figura 4.14).

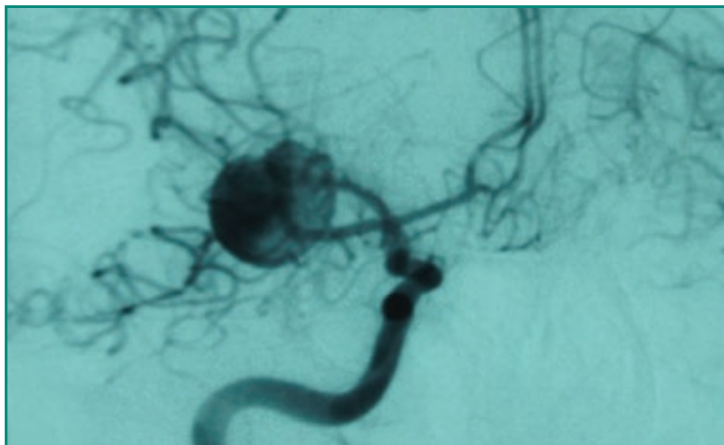


Figura 4.14. Arteriografía cerebral con aneurisma sacular.

■ Complicaciones

Médicas

La hiponatremia supone la complicación médica más frecuente. A causa de una excesiva estimulación simpática, pueden producirse arritmias cardíacas en casi todos los pacientes (siendo la taquicardia sinusal la más frecuente). También se produce isquemia subendocárdica y áreas de necrosis miocárdica focal, con los consiguientes cambios electrocardiográficos, deterioro de la función cardíaca y edema pulmonar.

La hipertensión arterial se puede controlar con β -bloqueantes, que además reducen el riesgo de arritmias.

Neurológicas

Las principales complicaciones neurológicas son las siguientes:

- **Hidrocefalia.** Puede desarrollarse de forma aguda en las primeras 24 horas, debido a que la sangre dentro de las cisternas basales o en el sistema ventricular impide la normal circulación de líquido cefalorraquídeo. En estos casos está indicada la colocación de un drenaje ventricular externo. La hidrocefalia también puede aparecer semanas después del sangrado. Se trata de una hidrocefalia comunicante que se manifiesta clínicamente por deterioro cognitivo, incontinencia urinaria y trastornos de la marcha. El tratamiento en este caso es la derivación ventriculoperitoneal ► MIR 21-22, 107.
- **Resangrado.** Existen dos picos de incidencia de resangrado, que tienen lugar en las primeras 24-48 horas (en las primeras 24 horas pueden resangrar un 4% de los aneurismas) y a la semana. El resangrado tiene una mortalidad del 75%, y la clínica es la misma que en el primer episodio, aunque pueden aparecer nuevos déficits neurológicos. La mejor forma de evitar el resangrado es excluir el aneurisma de la circulación general por vía endovascular (embolización) o mediante cirugía.

- **Vasoespasmo.** Es la principal causa de morbilidad en pacientes que han sufrido una hemorragia. Se presenta entre el 4.º-12.º día de postsangrado (máxima incidencia entre el 6.º y 8.º día) y la clínica corresponde a un déficit del territorio vascular afectado (por isquemia) o un empeoramiento neurológico no explicable por otras causas. La cantidad de sangre en la TC se correlaciona con la gravedad del vasoespasmo

► MIR 19-20, 136.

En la profilaxis del vasoespasmo se utiliza un antagonista del calcio, el nimodipino.

Una vez establecido el vasoespasmo, la principal línea de tratamiento es la denominada terapia "triple H" (hemodilución-hipervolemia-hipertensión). El principal inconveniente de este tratamiento es que aumenta el riesgo de resangrado del aneurisma, si este no ha sido excluido de la circulación.

En casos de vasoespasmo grave, refractario a "triple H", se pueden inyectar vasodilatadores (nimodipino) vía intraarterial o angioplastia simple en la zona de vasoespasmo..

Recordar

- La profilaxis del vasoespasmo se realiza con nimodipino; sin embargo, una vez que se ha establecido, se debe aplicar la "triple H" y mantener el nimodipino (sea intravenoso o intraarterial).

■ Tratamiento

A la hora de manejar a estos pacientes, se debe diferenciar entre el tratamiento de la hemorragia subaracnoidea y el de la causa subyacente (generalmente un aneurisma).

Hemorragia subaracnoidea

Los objetivos principales del tratamiento de la hemorragia subaracnoidea son prevenir el resangrado y el vasoespasmo. Para cumplir el primer cometido, el paciente debe ser colocado en una habitación tranquila, con reposo absoluto en cama y la cabeza elevada 30° sobre la horizontal, para facilitar el drenaje venoso intracraneal. Hay que mantener un control estricto de la presión arterial (ni muy alta ni muy baja). Se deben evitar el estreñimiento y los vómitos.

El paciente debe recibir una analgesia importante, ya que el dolor conlleva una descarga simpática importante que eleva la presión arterial. Si fuera necesario, se puede conseguir la sedación del paciente con diazepam.

Si hay crisis epiléptica debe iniciarse tratamiento con fármacos antiepilépticos. Si existe elevado riesgo de crisis (aneurisma roto de ACM, hemorragia intracraneal, hidrocefalia e infarto cortical) puede iniciarse tratamiento preventivo con antiepilépticos, preferentemente levitiracetam.

La utilidad de la dexametasona en estas situaciones es controvertida, aunque suele usarse para reducir la sintomatología dolorosa. Debe asociarse nimodipino para realizar profilaxis del vasoespasmo cerebral. Se debe cuidar la función pulmonar (para evitar atelectasias y neumonías).



Aneurisma

En el momento actual, existen dos procedimientos cuya finalidad última es excluir el aneurisma de la circulación cerebral: la embolización por vía endovascular y la craneotomía con clipaje quirúrgico (**Figura 4.15**).

En los pacientes con buena situación neurológica (grados I-III), los aneurismas suelen tratarse de manera precoz (dentro de los primeros 4 días); sin embargo, si la situación neurológica es desfavorable (grados IV-V), a veces es aconsejable manejarlos de manera diferida (a partir de los 10 días). El tratamiento precoz del aneurisma, por cualquiera de los dos métodos, facilita el manejo posterior de las complicaciones, sobre todo del vasoespasmo, al disminuir el riesgo de resangrado con la "triple H". En líneas generales, tanto la embolización como el clipaje tienen un pronóstico a corto plazo similar. En estos últimos años, la colocación de *stent* y balones está facilitando la embolización aneurismática.

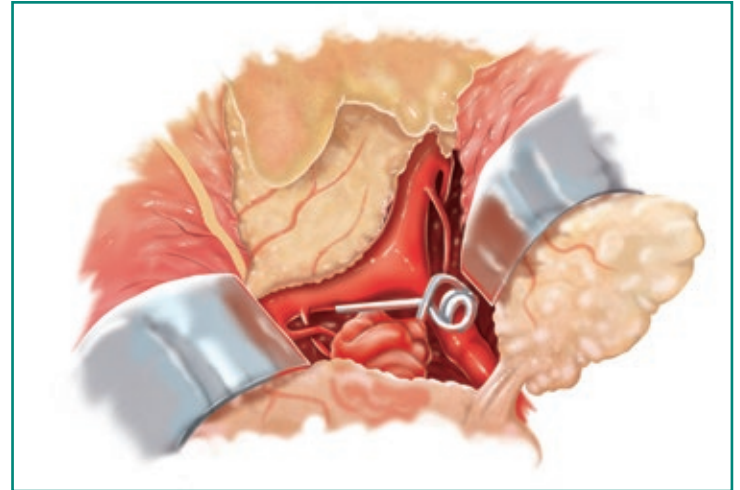


Figura 4.15. Clipaje de aneurisma cerebral.

Casos clínicos

Hombre 85 años, con antecedentes de hemorragia cerebral hace 2 años. Ingresa por cuadro agudo de hemiparesia derecha y somnolencia. En la TC urgente se objetiva un gran hematoma intracerebral lobar frontoparietal izquierdo. El paciente no es hipertenso. ¿Cuál, entre las siguientes, es la etiología más probable de la hemorragia del paciente?

- 1) Metástasis.
- 2) Aneurisma.
- 3) Traumatismo.
- 4) Angiopatía amiloide.

RC: 4

Un hombre de 62 años acude a Urgencias por presentar, de forma brusca, mareo e inestabilidad. En la exploración se encuentra un nistagmo horizontal, un síndrome de Horner derecho, una pérdida de la sensibilidad dolorosa en la hemicara derecha y braquicru-ral izquierda, una ataxia de miembros derecha y disfagia. ¿Cuál sería su sospecha diagnóstica?

- 1) Infarto de la arteria basilar.
- 2) Infarto de la protuberancia.
- 3) Infarto de la arteria vertebral izquierda.
- 4) Infarto lateral bulbar derecho.

RC: 4

Varón de 50 años, con episodios repetidos de isquemia cerebral transitoria consistente en pérdida de fuerza y paresias en brazo y pierna derechas, y amaurosis fugaz en ojo izquierdo. Presenta estenosis del 75% en inicio de carótida interna izquierda. ¿Cuál es la actitud correcta?

- 1) Anticoagulación con dicumarínicos, 6-12 meses.
- 2) Anticoagulación con heparina, 1 semana.
- 3) Anticoagulación con heparina y antiagregantes plaquetarios.
- 4) Endarterectomía de carótida interna izquierda.

RC: 4

Paciente de 30 años que acude al servicio de Urgencias de un hospital por presentar de forma aguda amaurosis transitoria del ojo derecho y cefalea con dolorimiento en región cervical derecha. En la exploración, se objetiva un síndrome de Horner derecho. ¿Cuál es el diagnóstico más probable, entre los siguientes?

- 1) Estenosis carotídea derecha.
- 2) Hematoma subdural traumático.
- 3) Disección carotídea derecha.
- 4) Trombosis de la arteria central de la retina.

RC: 3

Varón de 72 años de edad. AP: HTA en tratamiento con inhibidores de la enzima angiotensina convertasa (IECA). Dislipidemia en tratamiento con estatina. Es traído por servicios de urgencia por presentar desde hace 1 hora cuadro de hemiparesia izquierda, hemianopsia izquierda y desviación oculocefálica a la derecha. La TC craneal urgente es normal. Escala NIH: 16 puntos. Plaquetas: 223.000. INR 1,1. Glucemia 114 mg/dl. PAS 215, PAD 90. ¿Cuál es la actitud más correcta para este paciente?

- 1) Por presentar cifra de PAS superior a 185 mmHg, comenzaría tratamiento con antiagregantes y estatinas.
- 2) Realizaría una nueva TC craneal transcurridos 120 minutos para confirmar que se trata de un ictus isquémico.
- 3) Esperaría 15 minutos y realizaría una nueva toma de PA, realizando heparina intravenosa si la PAS se encuentra por debajo de 185 mmHg y la PAD por debajo de 105 mmHg.
- 4) Comenzaría inmediatamente con nitoprusiato intravenoso para reducir las cifras de PAS por debajo de 185 mmHg y realizaría trombólisis intravenosa.

RC: 4

Mujer de 49 años de edad con arteriopatía periférica (AP): fumadora. Acude traída por su marido porque hace 3 horas se ha quejado de un intenso dolor de cabeza de aparición brusca, y sensación de náuseas. No ha mejorado tras toma de ibuprofeno. No presenta focalidad neurológica. En el proceso diagnóstico de esta paciente, ¿cuál de las siguientes opciones le parece menos indicada?

- 1) Realizaría TC craneal urgente por ser una cefalea con signos de alarma.
- 2) Tras comprobar que la TC craneal es normal, aplicaría tratamiento analgésico intravenoso y dejaría a la paciente en observación, valorando punción lumbar para comprobar si existe xantocromía en el LCR.
- 3) Si la punción lumbar es xantoncromica, solicitaría la realización de una arteriografía cerebral completa.
- 4) Tras comprobar que la TC craneal es normal, realizaría arteriografía cerebral selectiva, ya que sin duda se trata de una hemorragia subaracnoidea espontánea.

RC: 4



05 Trastornos del movimiento

Orientación MIR

Se trata de un tema importante que incluye tres entidades muy preguntadas en el examen: enfermedad de Parkinson, temblor esencial y corea de Huntington. Hay que conocer sus características y saber diferenciarlas de otros cuadros extrapiramidales.

Preguntas MIR

- ▷ MIR 23-24, 92
- ▷ MIR 22-23, 95; MIR 22-23, 98
- ▷ MIR 20-21, 92; MIR 20-21, 99
- ▷ MIR 18-19, 158
- ▷ MIR 17-18, 150; MIR 17-18, 184
- ▷ MIR 16-17, 157; MIR 16-17, 161
- ▷ MIR 14-15, 70; MIR 14-15, 230
- ▷ MIR 13-14, 146
- ▷ MIR 12-13, 72; MIR 12-13, 74; MIR 12-13, 75

Conceptos clave

- ⊙ El temblor esencial es el más frecuente de los temblores sintomáticos. Aparece durante la acción, y puede tener cierta asimetría. Nunca asocia datos de parkinsonismo, salvo el fenómeno de rueda dentada. En un porcentaje elevado de paciente, se demuestra historia familiar. Característicamente mejora con la toma de alcohol. Solo se trata si produce interferencia con la funcionalidad del paciente.
- ⊙ La toxina botulínica es el tratamiento de elección de las distonías focales.
- ⊙ Los tics se suprimen con la voluntad y aumentan con el estrés. La forma más grave de tics múltiples es el síndrome de Gilles de la Tourette, que se asocia a ecolalia y coprolalia. Se trata con neurolépticos y antidepresivos.
- ⊙ La enfermedad de Huntington lleva asociado: trastornos del movimiento (corea, distonía y parkinsonismo), deterioro cognitivo y trastornos psiquiátricos. Se hereda de forma autosómica dominante y presenta el fenómeno de anticipación (expansión del triplete de nucleótidos CAG). Es característica la atrofia del núcleo caudado, y el tratamiento sintomático se hace con neurolépticos y depletores de dopamina.
- ⊙ El temblor de reposo, la bradicinesia, la rigidez y la inestabilidad postural caracterizan el síndrome parkinsoniano. La enfermedad de Parkinson idiopática es la forma más común de síndrome parkinsoniano. En ella predomina la clínica del temblor (forma de presentación más frecuente) y la bradicinesia (manifestación imprescindible y más incapacitante de la enfermedad), siendo la mejoría con L-dopa significativa.
- ⊙ La parálisis supranuclear progresiva es uno de los diagnósticos diferenciales del Parkinson idiopático. Cursa con un parkinsonismo axial con tendencia a hiperextensión del tronco y cabeza, caídas (hacia atrás) y disfagia precoces, parálisis de la infraversión de la mirada y demencia precoz.
- ⊙ Las atroñas multisistémicas se caracterizan por clínica parkinsoniana con predominio de la rigidez y datos de afectación de otras estructuras nerviosas, como la vía piramidal (hiperreflexia, signo de Babinski), el cerebelo o el sistema vegetativo, desde estadios iniciales de la enfermedad. La demencia no forma parte del cuadro inicial.

Los trastornos del movimiento tienen su sustrato patológico principalmente en los ganglios basales (Figura 5.1 y Tabla 5.1).

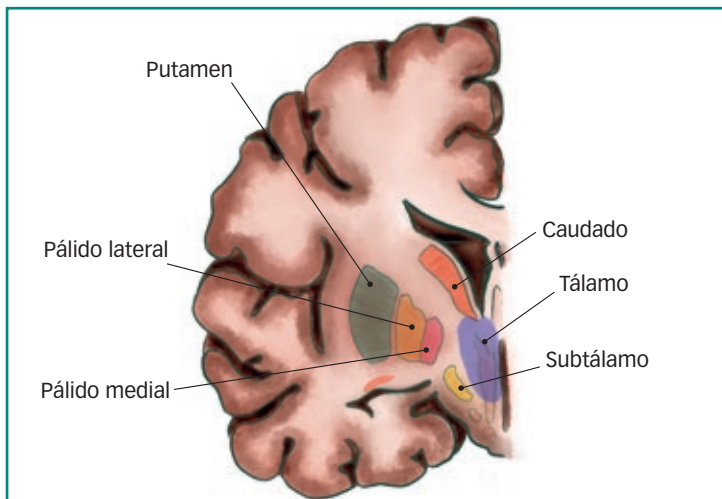


Figura 5.1. Anatomía de los ganglios basales.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO		
Hiperkinéticos (por exceso de movimiento)	Rítmicos	Temblor
	Irregulares	Distonías
		Mioclónías
		Tics
		Corea
		Balismo
		Acatisia
Hipocinéticos (por déficit de movimiento)		

Tabla 5.1. Clasificación de los trastornos del movimiento.

5.1. Temblores

El temblor se define como la presencia de oscilaciones rítmicas de una parte del cuerpo, secundarias a contracciones alternantes o sincrónicas de grupos musculares opuestos.

Clasificación

Atendiendo a la situación funcional en la que aparece, el temblor se puede clasificar en:

- **Tembor de reposo.** Se produce en ausencia de actividad muscular voluntaria. El ejemplo más típico es el temblor observado en la enfermedad de Parkinson. Puede aparecer mientras el paciente está sentado con los brazos en reposo o durante la deambulación.
- **Tembor de acción.** Se produce con la contracción muscular voluntaria, y se subdivide en temblor postural y temblor cinético o intencional. El primero es provocado por el mantenimiento de la postura, y son ejemplos el temblor fisiológico, el temblor fisiológico exacerbado (asociado a ansiedad, hipertiroidismo, etc.) y el temblor postural que puede aparecer en los parkinsonismos. El **temblor cinético** se produce cuando la contracción muscular se acompaña de movimiento o desplazamiento. Es característico de la patología cerebelosa o troncoencefálica que afecta las vías espinocerebelosas (esclerosis múltiple, vascular, tumoral, patología degenerativa, etc.).

- **Tembor esencial.** Es una entidad definida que cursaría con los dos tipos de temblor de acción presentados (postural y cinético). Son ejemplos típicos el temblor que se produce al beber de un vaso, usar los cubiertos al comer, abrocharse un botón o al escribir.

Existen otras formas de temblor que son poco comunes como el temblor ortostático, presente en los miembros inferiores con la bipedestación, temblor psicógeno, producto de alteraciones psiquiátricas y de carácter facticio, y temblor rúbrico o de Holmes, producido por lesión del núcleo rojo en el mesencéfalo y caracterizado por su baja frecuencia y por presentarse tanto en reposo como con la acción.

Recuerda

- El temblor típico de la enfermedad de Parkinson es de reposo, pero también es frecuente el temblor postural.

Clínica

La correlación del tipo de temblor con la clínica se muestra en la Tabla 5.2.

TIPO DE TEMBLOR	REPOSO	POSTURAL	CINÉTICO
Fisiológico exagerado	-	++	+
Esencial	- (+)	++++	+ (+)
Parkinsoniano	++++	++	+
Mesencefálico	++	+++	+++
Cerebeloso	-	+	+++

Tabla 5.2. Correlación clinicoetiológica del temblor.

- **Tembor fisiológico exacerbado.** Es un temblor fisiológico de frecuencia normal (8-12 Hz), pero de mayor amplitud. Está ausente en reposo y presente con el mantenimiento de la postura. Resulta de un incremento de la actividad periférica β -adrenérgica asociada a un aumento del nivel de catecolaminas circulantes. Es común en estados de ansiedad y en aquellos trastornos metabólicos que conllevan una sobreactividad β -adrenérgica (tirotoxicosis, feocromocitoma, hipoglucemia). También aparece con la ingesta de algunos fármacos (corticoides, ácido valproico, β -agonistas, litio, etc.) o con la retirada de otros (β -bloqueantes, morfina y alcohol).
- **Tembor esencial** (Tabla 5.3). Es la forma más común de temblor sintomático (MIR 14-15, 230) y el trastorno del movimiento más frecuente. Se hereda con carácter autosómico dominante. Se describe historia familiar en un 30% de los pacientes, aunque también existe una forma esporádica. Puede comenzar a cualquier edad y persiste durante toda la vida. Al inicio es unilateral e intermitente, pero una vez establecido es bilateral, aunque suele mantener una ligera asimetría. Puede asociarse a temblor cefálico y vocal. Típicamente, produce oscilaciones flexoextensoras a nivel de la muñeca o aproximación-separación de los dedos cuando los brazos están al frente. Su frecuencia es de 4-12 Hz. Se exagera con el estrés, ansiedad y fatiga. Característicamente, mejora con la ingesta de alcohol. Se han descrito alteraciones cerebelosas asociadas a este temblor como disminución de células de Purkinje. No debe de acompañarse de datos de patología extrapiramidal, como bradicinesia ni rigidez (aunque la presencia de rigidez en "rueda dentada" junto al temblor no es criterio de exclusión). El tratamiento solo es necesario si produce interferencia en la funcionalidad de la persona que lo padece, y se realiza preferentemente con propranolol o primidona.



Los casos refractarios e invalidantes se podrían tratar con estimulación cerebral profunda a nivel talámico (núcleos intralaminares) o mediante la aplicación de ultrasonidos a nivel cerebral (HIFU: *High Intensity Focused Ultrasound*), generando una lesión térmica guiada.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Presencia de temblor postural visible y persistente, afectando a las manos o antebrazos, que puede o no acompañarse de temblor cinético. Puede ser asimétrico y afectar a otras partes del cuerpo
Prolongada duración (más de 5 años)

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Presencia de otras alteraciones neurológicas, con la excepción de rigidez en "rueda dentada" (signo de Froment)
Existencia de causas de temblor fisiológico exacerbado (p. ej., hipertiroidismo)
Introducción de fármacos tremorígenos o retirada de estos fármacos
Historia de traumatismo craneal en los 3 meses previos al inicio de los síntomas o evidencia clínica de temblor psicógeno
Inicio súbito

Tabla 5.3. Criterios diagnósticos del temblor esencial.

Recuerda

- El temblor esencial es el más frecuente de los temblores sintomáticos. Puede ser asimétrico y llevar asociada rigidez en "rueda dentada", pero nunca bradicinesia ni otros datos de parkinsonismo.

Recuerda

- El temblor fisiológico y esencial se tratan con β -bloqueantes; sin embargo, el temblor de reposo del Parkinson se trata con anticolinérgicos, en caso de que sea molesto.

5.2. Distonías

La distonía se define como la contracción muscular involuntaria y sostenida que produce desviación o torsión de un área corporal **MIR 16-17, 161**. No se suprimen con la voluntad y pueden desencadenarse por movimientos o acciones específicas (distonías ocupacionales).

■ Clasificación

Existen dos formas principales de clasificación, la etiológica (idiopáticas y secundarias) y la topográfica (según la extensión corporal de la misma). Dentro de las idiopáticas hay un grupo para las que se conoce su origen genético, y se nombran a través del término DYT seguido por un número, afectando cada una a unos músculos y un rango de edad concreto.

Clasificación topográfica:

- Distonías focales.** Implica un músculo o pequeño grupo muscular. Típica de la edad adulta (no suelen extenderse). Las más frecuentes son la cervical (también llamada tortícolis), la palpebral (denominada blefaroespasma) y el espasmo hemifacial.
- Distonías segmentarias.** Aparecen movimientos distónicos en áreas corporales contiguas. Incluye el síndrome de Meige, que cursa con blefaroespasma y distonía oromandibular.

- Distonía multifocal.** Afecta a músculos de más de dos regiones no contiguas.
- Hemidistonías.** Se afecta una mitad del cuerpo. Se asocian con lesiones estructurales en los ganglios basales contralaterales, particularmente el putamen.
- Distonías generalizadas.** Típico su debut en la infancia. Inician de forma focal y se van extendiendo hasta generalizarse, afectando a la mayoría de la musculatura estriada del cuerpo.

Las distonías ocupacionales serían aquellas que son acción específica, y solamente se presentan cuando se realiza una actividad concreta, cesando al detener la misma. Las más frecuentes serían el llamado "calambre del escribiente" o la distonía cervical del violinista, entre otros.

Dentro de las distonías secundarias, importante señalar por frecuencia, la **distonía farmacológica** secundaria a medicación bloqueante de dopamina (neurolepticos clásicos, antieméticos como metoclopramida o antivertiginosos como sulpirida), que se produce tras escasos minutos u horas de su administración y suelen ser focales (por ejemplo, en forma de tortícolis o desviación forzada ocular).

■ Tratamiento

Su objetivo es reducir la frecuencia de aparición de dichos movimientos musculares, ya que, aparte de llegar a producir importante discapacidad, llegan a generar dolor. El tratamiento (Tabla 5.4) depende de si existe una enfermedad de base que la produzca (distonía secundaria) o si es primaria (idiopática). La medicación sistémica (oral, intravenosa, intramuscular o a través de bombas intratecales) suele ser menos efectiva que la local (administración de toxina botulínica en los músculos implicados), que se usa preferentemente para las focales o segmentarias (tortícolis, blefaroespasma...).

En el caso de las distonías farmacológicas, el tratamiento de elección consiste en retirar la medicación causante y administrar alguna benzodiacepina y medicación anticolinérgica.

FÁRMACOS EN LAS DISTONÍAS

Primero el tratamiento de la etiología secundaria o retirar agente causal		
Generalizadas o hemidistonías	Benzodiacepinas	Clonazepam Diazepam
	Antiespasmódicos	Baclofeno (se puede administrar en perfusión continua intratecal) Tizanidina
	Anticolinérgicos	Trihexifenidil Biperideno
Focales o segmentarias	Toxina botulínica (trimestral/cuatrimestral) en músculos implicados	
Farmacológicas	Retirada de medicación + benzodiacepina $\pm$ anticolinérgicos	

Tabla 5.4. Fármacos más usados en las distonías.

5.3. Mioclonías

Las mioclonías son movimientos involuntarios, súbitos y de escasa duración, que producen desplazamiento de un área corporal y están causados por contracción muscular activa (mioclonías positivas) o por inhibición del tono muscular (mioclonías negativas o asterixis).

La etiología es muy variada, pero la que siempre se debe recordar son las mioclonías asociadas a procesos tóxico-metabólicos o a eventos comiciales (por ejemplo, epilepsia mioclónica juvenil [véase el tema 7]) o a procesos tóxico-metabólicos (insuficiencia renal, hepática, alteraciones iónicas o consumo de tóxicos, etc.).

Existe un grupo de mioclonías, denominadas esenciales o fisiológicas que aparecen en personas sanas, como es el caso del hipo o en relación al sueño. Estas no requieren habitualmente tratamiento.

El tratamiento consiste en eliminar el desencadenante (fármacos, procesos metabólicos como las alteraciones iónicas, encefalopatía hepática...) y, si es preciso, la asociación de antiepilépticos en el caso de procesos epilépticos (valproato o levetiracetam) o benzodiacepinas (clonazepam).

5.4. Tics

Los tics se definen como movimientos (tics motores) o vocales (tics fónicos) que se repiten irregularmente, sin objetivo alguno. Pueden ser simples (acción única, como cerrar los ojos o mover la cabeza en una dirección) o complejos (movimientos musculares combinados).

Se caracterizan porque se suprimen temporalmente con la voluntad y aumentan con el estrés. Característicamente pueden persistir durante el sueño.

■ Síndrome de Gilles de la Tourette

Es la forma más grave de tics múltiples. Los criterios diagnósticos de esta entidad son los siguientes:

1. Múltiples tics motores y uno o más tics fónicos.
2. Los tics ocurren muchas veces al día, casi todos los días a lo largo de más de 1 año.
3. El tipo, gravedad y complejidad de los tics cambia con el tiempo.
4. Inicio antes de los 21 años.
5. Los movimientos involuntarios y ruidos no pueden justificarse por otros medios.
6. Se asocian a ecolalia (repetición de palabras) y coprolalia (uso frecuente de palabras malsonantes).

Es característica la asociación con trastornos obsesivo-compulsivos y trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH).

El tratamiento únicamente debe realizarse cuando interfiere con la funcionalidad o produce cierto grado de ansiedad sobre el paciente o su familia. Se realiza con tetrabenacina (depleción presináptica de dopamina), neurolépticos (olanzapina, aripirazol, pimozida) y clonidina. Si se asocia a TDAH, se puede asociar un ISRS.

5.5. Corea. Enfermedad de Huntington

El término corea ("baile") hace referencia a movimientos arrítmicos, rápidos, irregulares, incoordinados e incesantes que pueden afectar a cualquier

parte del cuerpo. La enfermedad de Huntington (EH) es la forma más común de corea hereditario.

Puede debutar a cualquier edad, aunque la mayor incidencia se sitúa entre la 4.ª y la 5.ª décadas, evolucionando lentamente hacia la muerte en un período de 10 a 25 años. Se hereda con carácter autosómico dominante y es el resultado de la expansión del triplete CAG en el brazo corto del cromosoma 4 (gen *IT15*), que codifica para la proteína huntingtina.

La transmisión paterna conlleva mayor inestabilidad a nivel de los triplete con aumento de estos, con el consiguiente adelanto del debut clínico e intensidad de los síntomas. Es característica la atrofia del núcleo caudado, que aumenta según evoluciona la enfermedad y se acompaña de atrofia cortical cerebral y dilatación de las astas frontales de los ventrículos laterales (Figura 5.2).

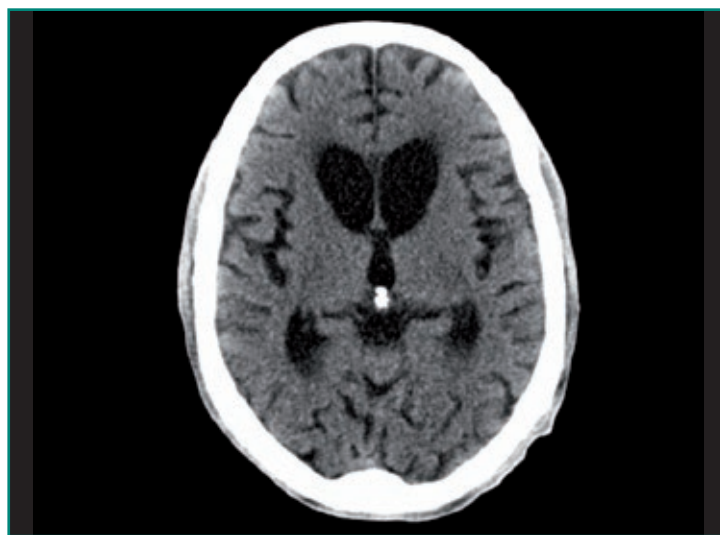


Figura 5.2. TC craneal de paciente con enfermedad de Huntington.

■ Clínica

Se caracteriza por la tríada trastornos del movimiento, deterioro cognitivo y clínica psiquiátrica:

- **Trastornos del movimiento.** El más característico es el corea, pero pueden mostrar asociados otros tipos de trastornos motores, como es el parkinsonismo y la distonía.
- **Deterioro cognitivo** de perfil subcortical que alcanza habitualmente el grado de demencia.
- **Trastornos psiquiátricos y de la conducta.** La manifestación más frecuente son los trastornos afectivos, incluyendo depresión unipolar o bipolar, que afecta a un 50% de los casos. El riesgo de suicidio es mayor que en la población general. En un 5-10% de los casos, pueden presentar trastornos psicóticos.

■ Diagnóstico

El diagnóstico de aproximación se realiza con la historia clínica asociado a la presencia de las alteraciones semiológicas descritas, en un paciente con antecedentes familiares de síntomas similares. El diagnóstico definitivo se efectúa con la valoración del número de triplete CAG (más de 40 repeticiones) en el cromosoma 4.



■ Tratamiento

Por el momento no existe ningún tratamiento que modifique la evolución de la enfermedad, por lo que se basa en el control sintomático, preferentemente del corea cuando es molesto (tetrabenacina: fármaco que depleciona la dopamina presináptica), y del trastorno del comportamiento (haloperidol, quetiapina, aripiprazol, clozapina...).

En la actualidad se están realizando ensayos clínicos con oligonucleótidos antisentido, como forma de truncar la proteína anormalmente alargada.

5.6. Enfermedad de Parkinson idiopática

Corresponde con la segunda enfermedad neurodegenerativa más frecuente después de la enfermedad de Alzheimer.

Su prevalencia es de unas 300 personas por cada 100.000 habitantes, pero esta es ampliamente variable en función de la edad y el área geográfica. Afecta más frecuentemente a varones, con una edad media de comienzo alrededor de los 70-75 años. Solo un 5-10% debuta antes de los 40 años, en cuyo caso habría que sospechar formas genéticas de enfermedad de Parkinson (Tabla 5.5).

Se caracteriza por una significativa lentitud de movimiento (parkinsonismo o bradicinesia ► MIR 16-17, 157), asociado con otros signos y síntomas (Tabla 5.6). De esta manera, el diagnóstico es eminentemente clínico, apoyado en pruebas complementarias para el cribado de otras entidades (analítica de sangre, TC/RMN craneal y/o pruebas de medicina nuclear) (Figura 5.3).

■ Patogenia

Es aún desconocida, aunque cada vez se conoce más sobre diferentes genes relacionados, como pueden ser la mutación de la dardarina, sinucleína o la forma heterocigota de la enfermedad de Gaucher. No obstante, en la mayor parte de los pacientes la etiología está inaclorada. Por este motivo, se postula que es una suma de múltiples factores de riesgo sobre una persona con cierta predisposición genética (Tabla 5.5).

FACTORES ASOCIADOS A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON		
Predisponentes	Edad (el más importante hasta el momento)	
	Genéticos (mutación)	Gen Parkina (autosómica recesiva)
		Gen Dardarina (autosómica dominante)
		Gen Sinucleína (autosómica dominante)
		Gen LRRK2 (autosómica dominante)
		Mutación heterocigota de la enzima glucocerebrosidasa (relacionada con la enfermedad de Gaucher). Factor de riesgo genético más importante.
	Ambientales	MPTP: 1-metil-4-fenil-1, 2, 3, 6- tetrahidropiridina
		Manganeso
		Pesticidas y herbicidas
Traumatismos craneoencefálicos		
Asociación inversa ("papel protector") Alimentación	Café	
	Té	
	Tabaco: más relacionado con el tiempo de exposición que con la cantidad	

Tabla 5.5. Factores asociados a la enfermedad de Parkinson.

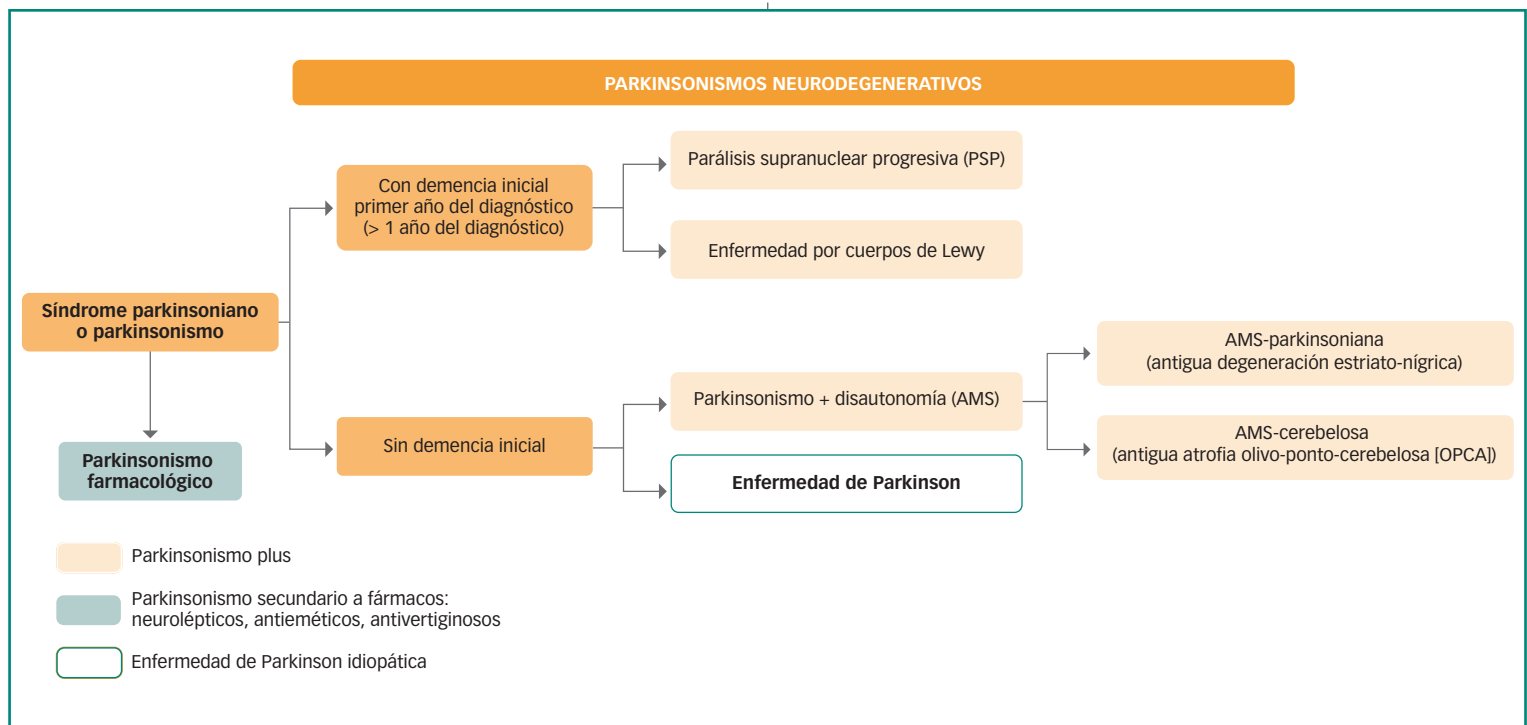


Figura 5.3. Diagnóstico diferencial de los síndromes parkinsonianos. AMS: atrofia multisistémica.

Anatomía patológica

En la enfermedad de Parkinson existe una pérdida neuronal de la porción compacta de la sustancia negra que proyecta dopamina sobre el núcleo estriado **MIR 22-23, 95**, pero también se alteran otros sistemas, como el colinérgico (núcleo basal de Meynert, núcleo pedúnculo-pontino), noradrenérgico (*locus coeruleus*) e incluso el sistema vegetativo autonómico. El marcador anatomopatológico más característico son los cuerpos de Lewy (**Figura 5.4**), que están compuestos preferentemente por α -sinucleína, que se disponen tanto por diferentes estructuras cerebrales (núcleo olfatorio, núcleo del tracto solitario, corteza cerebral, y troncoencéfalo, entre otros), como a lo largo del tubo digestivo (**Figura 5.5**).

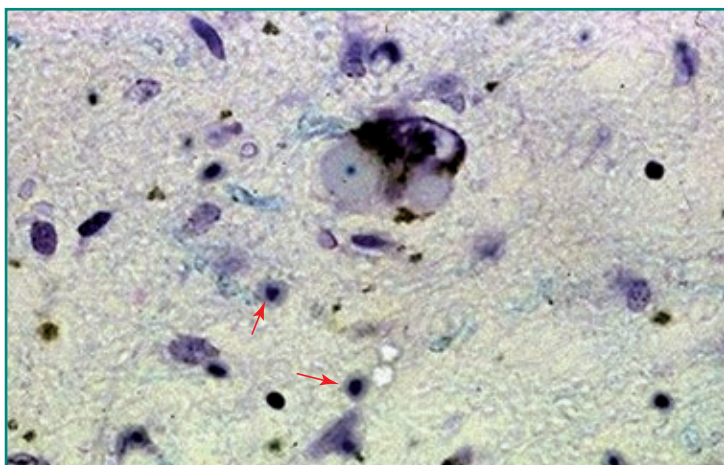


Figura 5.4. Cuerpos de Lewy en paciente con enfermedad de Parkinson (flechas). Los cuerpos de Lewy son estructuras eosinofílicas intracitoplásmicas de las neuronas, característicamente circulares, compuestas por numerosas proteínas, siendo la más importante la alfa-sinucleína. Tienen un núcleo proteínico denso rodeado de un halo claro periférico. Aparecen tanto en la enfermedad de Parkinson como en la demencia de cuerpos de Lewy.

Clínica

Es un síndrome clínico caracterizado de forma invariable por bradicinesia y habitualmente asociando también rigidez y/o temblor de reposo, aunque estos no son imprescindibles **MIR 20-21, 92**. De forma clásica, para su diagnóstico se han utilizado los criterios diagnósticos del Banco de Cerebros de Reino Unido (**Tabla 5.6**), aunque actualmente son más usados los propuestos en el año 2015 por el grupo de la *Movement Disorders Society* (MDS), con una mayor especificidad diagnóstica.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL BANCO DE CEREBROS DE REINO UNIDO

Bradicinesia. Siempre debe estar presente. Se debe acompañar de al menos uno de los síntomas de la columna de la derecha. Es el síntoma más discapacitante	Rigidez en tubo de plomo asociada a rueda dentada en la movilidad pasiva
	Temblor de reposo (4-6 Hz) en extremidades superiores (en cuenta de monedas o <i>pill rolling</i>). Puede afectar también a mandíbula y labios. El 20-30% de los pacientes no lo presentan
	Inestabilidad postural no explicada por otras causas (caídas hacia adelante)

Tabla 5.6. Criterios diagnósticos del Banco de Cerebros de Reino Unido para la enfermedad de Parkinson.

Desde principios del siglo XXI, la enfermedad de Parkinson dejó de ser solo un conjunto de síntomas motores para asociarse a numerosa sintomatología no motora que frecuentemente presentaban los pacientes, la cual iba progresando según avanzaba dicha enfermedad. Característicamente, un porcentaje elevado de pacientes con enfermedad de Parkinson, previo al diagnóstico clínico, ya mostraba, unos 10 o 15 años antes, *sintomatología premotora* que pasaba desapercibida (**Figura 5.5**, **Figura 5.6** y **Tabla 5.7**).

El inicio de la sintomatología es típicamente asimétrico, pudiendo debutar en un 50% como un temblor de reposo de predominio en un miembro superior, que asocia generalmente mayor bradicinesia y rigidez.

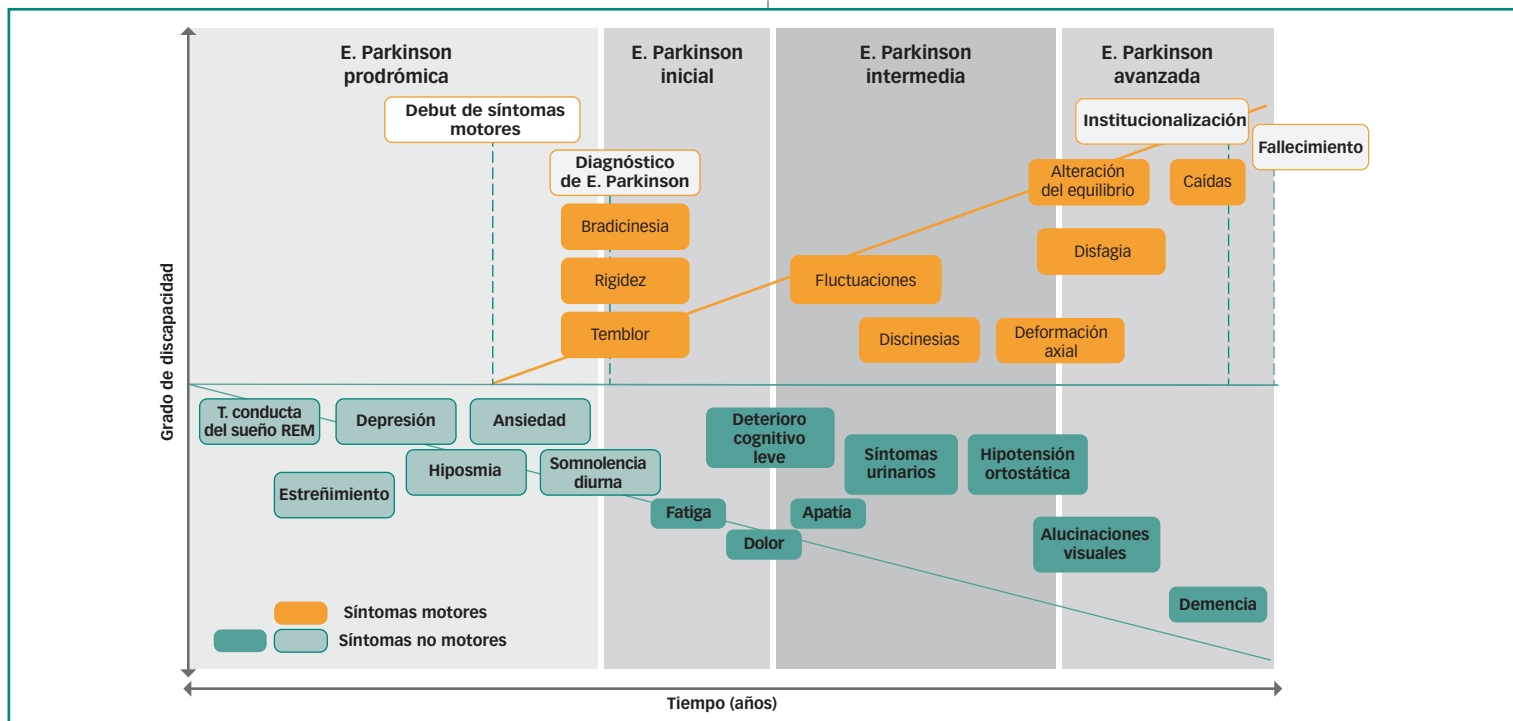


Figura 5.5. Esquema evolutivo de sintomatología motora y no motora en la enfermedad de Parkinson (adaptado de Poewe W. et al., *Nav Rev Dis Primers*. 2017;3:17013).

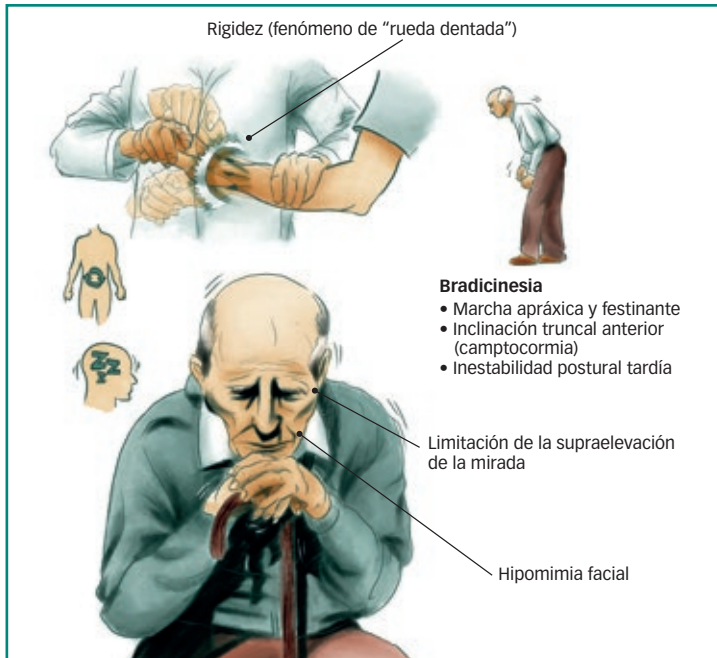


Figura 5.6. Paciente con enfermedad de Parkinson.

SINTOMATOLOGÍA ASOCIADA A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Sintomatología motora (bradicinesia ± temblor reposo, rigidez a línea siguiente todas las destacadas en amarillo en la tabla inestabilidad de la marcha) (Figura 5.5)	Limitación en la supraversion de la mirada
	Hipomimia facial (“cara de póker”), reducción del parpadeo
	Hipofonía
	Camptocormia (anteversión de tronco al caminar)
	Marcha apráxica (arrastrando los pies), festinante y con bloqueos de la marcha según progresa la enfermedad. Reducción del braceo
Sintomatología no motora ► MIR 14-15, 70; MIR 13-14, 146	Micrografía
	Deterioro cognitivo leve subcortical (poco importante al menos durante los primeros años) que tras > 10 años puede progresar a demencia
	Trastorno de conducta del sueño REM (premotor)
	Digestiva: estreñimiento (premotor), sialorrea
	Urinaria: incontinencia y nicturia
	Hiposmia (premotor)
	Depresión y cuadros de ansiedad (premotor)
	Dolor (premotor)
	Disautonomía: incontinencia, episodios de hipersudoración e hipotensión

Tabla 5.7. Sintomatología asociada a la enfermedad de Parkinson.

Según progresa la enfermedad, la sintomatología se vuelve bilateral, aunque siempre más marcada en el hemicuerpo de debut (es una enfermedad característicamente asimétrica). Un criterio *sine qua non* para poder hablar de enfermedad de Parkinson es la respuesta positiva al tratamiento con L-dopa.

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson es puramente clínico, apoyado en unas pruebas complementarias ► MIR 12-13, 72. Siempre se deben descartar los parkinsonismos secundarios, para lo cual la historia clínica y la exploración son imprescindibles ► MIR 22-23, 98:

- Cribado de medicación potencialmente parkinsonizante (neurolepticos, antieméticos, antivertiginosos, etc.). Suelen producir un parkinsonismo

simétrico que mejora con su suspensión (puede tardar meses). Se denomina parkinsonismo farmacológico.

- El paciente presenta los signos y síntomas cardinales de la enfermedad (Tabla 5.6), que son típicamente asimétricos.
- En fase inicial, ausencia de datos de demencia, caídas, disfagia ni alucinaciones visuales.

Entre las pruebas complementarias que se pueden solicitar se encuentran:

- **TC/RMN craneal.** Prueba de imagen imprescindible. Suele ser normal.
- **DaT-SCAN presináptico.** Se suele evidenciar hipocaptación del radio-trazador en los ganglios basales (Figura 5.7).
- **Ecografía de sustancia negra mesencefálica.** Se aprecia hiperecogenicidad en el 75-96% de los pacientes con enfermedad de Parkinson.

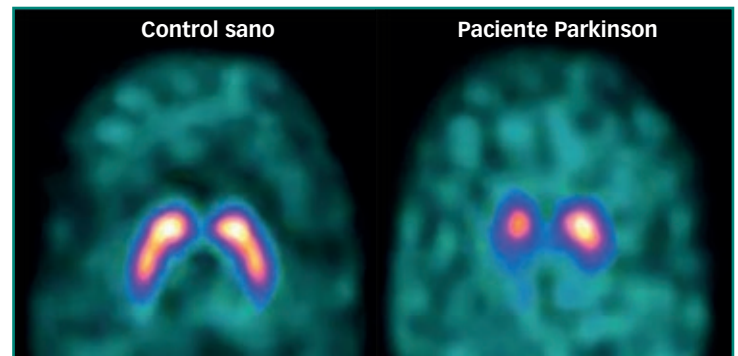


Figura 5.7. Estudio presináptico SPECT yodo-123 (DaTSCAN). Hipocaptación estriatal bilateral en paciente con enfermedad de Parkinson; se ve clara diferencia respecto al control sano.

Tratamiento

Se basa fundamentalmente en la reposición del sistema dopaminérgico:

- **L-dopa.** Asociada a un inhibidor de la dopa-decarboxilasa periférica (carbidopa o benseracida), sigue siendo considerada el mejor tratamiento, pero su uso se ve habitualmente retrasado a pacientes con enfermedad de Parkinson moderada/grave o a pacientes mayores de 70 años por los efectos secundarios a la misma tras 3-5 años:
 - Fluctuaciones motoras:
 - › Fenómeno *wearing off* o fin de dosis. Pérdida de eficacia de levodopa. Suelen ser las primeras en aparecer. Se tratan aumentando la dosis de L-dopa.
 - › Fenómenos *on-off*. Consisten en importante empeoramiento motor impredecible tras tomarse correctamente la medicación. Difícil de controlar.
 - › Fenómenos de no *on*. Ausencia de efecto farmacológico al tomarse levodopa. Asegurarse tomar la medicación con estómago vacío.
 - Discinesias. Movimiento involuntario de perfil coreico debido a un exceso de estimulación dopaminérgica. Se trata reduciendo la cantidad total de L-dopa diaria.
- **Agonistas dopaminérgicos.** Se utilizan en monoterapia cuando existe afectación leve-moderada, especialmente en pacientes jóvenes (< 70 años) y asociados a L-dopa en fases moderadas/avanzadas. Sus efectos secundarios más frecuentes son intolerancia gastrointestinal (náuseas), edemas en extremidades inferiores y, ocasionalmente, aparición de un trastorno de control de impulsos (coleccionar cosas, hipersexualidad, ludopatía, etc.), el cual debe ser explicado al paciente y sus familiares previo al inicio del mismo, ya que puede llegar a ser un serio problema.

Los agonistas dopaminérgicos no tienden a producir los característicos efectos secundarios de la L-dopa a largo plazo (fluctuaciones motoras, o discinesias, pero suelen ser menos eficaces y peor tolerados).

- Pramipexol y ropinirol (toma oral).
- Rotigotina. Único que se administra con un parche de 24 horas de liberación prolongada.
- Apomorfina. Único de administración subcutánea. Puede administrarse de forma puntual o en perfusión continua.
- **Inhibidores de la COMT.** Los inhibidores de la catecol-O-metil-transferasa (entacapona, tolcapona y opicapona) aumentan también la biodisponibilidad de la L-dopa, inhibiendo su metabolismo, por lo que deben administrarse asociados L-dopa.
- **Anticolinérgicos (trihexifenidil, biperideno).** Son útiles para el tratamiento de pacientes jóvenes con predominio clínico del temblor de reposo. Cada vez más en desuso por sus efectos secundarios.
- **Rasagilina y safinamida.** Son inhibidores selectivos de la MAO-B, por lo que ayudan a reducir ligeramente las necesidades de estimulación dopaminérgica oral. La safinamida también ayuda en el control de sintomatología no motora, como puede ser la depresión, el dolor o el sueño.
- **Amantadina.** Es un bloqueante de los receptores NMDA de glutamato y se usa casi exclusivamente para reducir las discinesias.

Recuerda

- Enfermedad de Parkinson con clínica leve y < 70 años: agonistas dopaminérgicos; si es moderada y/o > 70 años: L-dopa.

Según progresa la enfermedad, el paciente se va deteriorando clínicamente, aumentando la ineficacia de la medicación oral. Por este motivo se comienza a usar en este tipo de pacientes el término de enfermedad de Parkinson avanzado, para la que existen en la actualidad varios tratamientos aprobados. La elección de uno u otro debe individualizarse con cada paciente:

- **Quirúrgico.** Se basa en la estimulación cerebral profunda sobre los núcleos subtalámicos. La limitación principal suele ser la edad del paciente (habitualmente < 70 años).
- **HIFU (High Intensity Focused Ultrasound):** mediante ultrasonidos se genera una lesión térmica guiada sobre la diana seleccionada.
- **Farmacológico.** Se basa en la estimulación dopaminérgica continua durante al menos las 16 a 24 horas de vigilia de los pacientes:
 - **L-dopa en infusión continua.** Consiste en la administración de L-dopa disuelta en un gel, acoplada a una bomba de perfusión que introduce la medicación de forma continua a través de una gastrostomía hacia el duodeno del paciente o mediante una infusión subcutánea.
 - **Apomorfina en infusión continua.** Se trata de la administración subcutánea de apomorfina (agonista dopaminérgico) mediante una bomba similar a la que usan algunos pacientes diabéticos insulín dependientes.

En el caso de desarrollo de sintomatología psicótica (alucinaciones visuales o ideación delirante), la primera etiología que hay que tener en cuenta es la propia medicación; a veces hay que reducir la dosis de agonistas dopaminérgicos o levodopa, con el consecuente y probable empeoramiento motor. Si no se controla, una de las opciones para el manejo de los cuadros alucinatorios es el uso de neurolepticos y, entre ellos, se deberá elegir aquel con menor potencia parkinsonizante, como la quetiapina o clozapina, ya que los clásicos, como el haloperidol o la risperidona, empeorarían en mayor medida el cuadro motor **MIR 18-19, 158**.

5.7. Otros síndromes parkinsonianos

■ Parálisis supranuclear progresiva

Se trata de una entidad clínica **MIR 12-13, 74** que afecta a pacientes sobre los 70 años, y que se caracteriza por **(Figura 5.8)**:

- **Síndrome parkinsoniano** con bradicinesia, rigidez rigidez axial (hiperextensión truncal y cervical), escaso temblor e inestabilidad postural precoz, siendo frecuentes las caídas desde fases iniciales **MIR 20-21, 92**, especialmente hacia atrás. Distonía cervical en extensión (retrocollis) ocasionalmente blefaroespasmos.
- Puede asociar **temblor**.
- **Disfunción corticobulbar**, con disartria y disfagia precoces, y labilidad emocional (síndrome pseudobulbar).
- **Parálisis de la mirada conjugada** en el plano vertical, especialmente de la infraversión de la mirada. Se considera el signo clínico más característico de esta enfermedad.
- **Deterioro cognitivo** más marcado que en la enfermedad de Parkinson y se suele presentar en el primer año tras el diagnóstico.
- Escasa o nula respuesta al tratamiento con L-dopa.

Recuerda

- Los parkinsonismos plus no suelen presentar temblor de reposo, la rigidez suele ser simétrica y la respuesta a L-dopa suele ser muy discreta o ausente.

Recuerda

- La limitación en la supraversion de la mirada es típica de la enfermedad de Parkinson y la limitación en la infraversión, de la parálisis supranuclear progresiva.

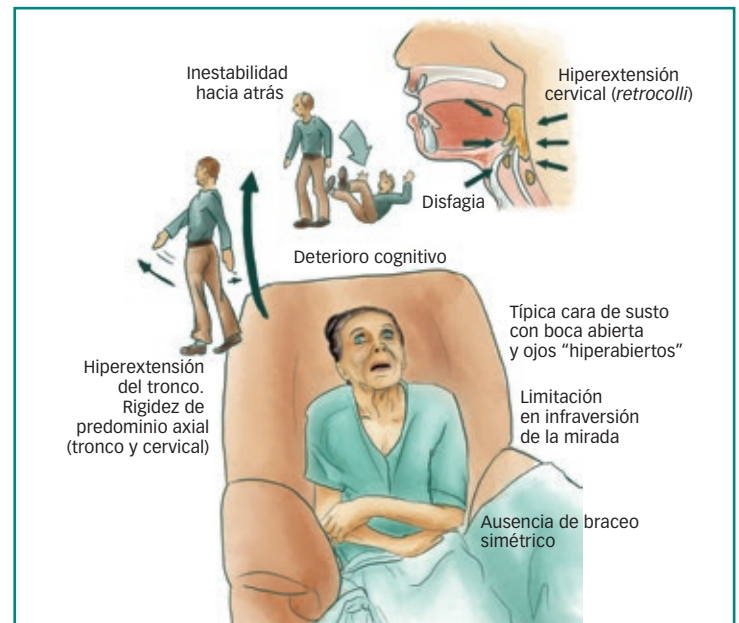


Figura 5.8. Paciente con parálisis supranuclear progresiva.



Recuerda

- El paciente con enfermedad de Parkinson tiende a caerse hacia delante, mientras que en la parálisis supranuclear progresiva, las caídas son hacia atrás, más frecuentes, y se asocia a disfagia y datos de deterioro cognitivo desde fases iniciales.

■ Atrofia multisistémica

Bajo la denominación de atrofia multisistémica (AMS) se incluye un grupo heterogéneo de patologías degenerativas del sistema nervioso que se caracterizan porque combinan síntomas y signos parkinsonianos, cerebelosos, piramidales o disautonómicos (Tabla 5.8). No suelen asociarse a demencia. La mala o nula respuesta a L-dopa es la norma. Se incluye en las enfermedades neurodegenerativas por depósito de sinucleína.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS ATROFIAS MULTISISTÉMICAS

Parkinsonismo con escasa respuesta a L-dopa+

Importante ataxia de la marcha	AMS cerebelosa (AMS-C) (antiguamente llamada atrofia olivo-ponto-cerebelosa (OPCA))
Signos piramidales (hiperreflexia, Babinski)	AMS parkinsoniana (AMS-P) (antiguamente llamada degeneración estriato-nigrica)
Importante disautonomía: - Hipotensión ortostática - Incontinencia	Antiguamente llamado síndrome de Shy-Drager. En la actualidad se incluye en cualquiera de las formas AMS-C y AMS-P

Tabla 5.8. Diagnóstico diferencial de las AMS.

A nivel anatomopatológico, las AMS presentan pérdida neuronal y gliosis (sin cuerpos de Lewy pero sí alfa-sinucleína dentro de la oligodendroglía) que pueden afectar a las siguientes estructuras: sustancia negra, caudado y putamen, pálido, olivas inferiores, protuberancia, cerebelo y columnas intermediolaterales medulares.

Recuerda

- Ante un parkinsonismo con importante inestabilidad (marcha atáxica), disautonomía precoz y falta de respuesta a L-dopa, plantear una atrofia multisistémica.

■ Enfermedad de Wilson (degeneración hepatolenticular)

Enfermedad hereditaria (autosómica recesiva) del metabolismo del cobre, por la cual, en relación a una mutación del gen ATP7B (Cr. 13), que codifica un transportador de cobre (ceruloplasmina), se produce un acúmulo del mismo en los tejidos (hígado, bazo, cerebro y córnea, entre otros), con la consecuente disfunción orgánica ▶ MIR 17-18, 150.

A nivel neurológico el temblor es el síntoma de inicio más frecuente, asociado a distonía y trastornos psiquiátricos, entre otros (edad de debut 20-30 años). En los pacientes con clínica neurológica, el anillo de Kayser-Fleischer a nivel corneal (depósito de cobre), se encuentra casi siempre presente y afianza la sospecha diagnóstica.

En analítica de sangre se encuentra déficit de cobre y ceruloplasmina, y en orina, un aumento de cupruria. En RMN craneal se aprecia el signo de la "cara del panda gigante", a nivel mesencefálico. El diagnóstico definitivo se realiza evidenciando la mutación del gen ATP7B.

El objetivo del tratamiento es disminuir los niveles de cobre del organismo.

Para completar información, se remite al lector a los manuales de *Digestivo* y de *Cirugía general*.

Recuerda

- Ante todo paciente joven (< 30-40 años) que consulte por un cuadro de distonía, corea u otro trastorno del movimiento atípico, se deberá descartar, en primer lugar, enfermedad de Wilson o enfermedad de Huntington.

5.8. Síndrome de piernas inquietas

Es un trastorno del movimiento caracterizado por la presencia de disestesias de predominio en miembros inferiores, que aparecen preferentemente en reposo, con un claro ritmo circadiano (últimas horas del día), y que se alivia momentáneamente al moverlos. Puede aparecer a cualquier edad, siendo más frecuente en personas mayores y asociado al género femenino ▶ MIR 20-21, 99. Su prevalencia asciende al 7-14% de la población general. La etiología más frecuente es idiopática, debiendo descartarse entidades como la polineuropatía sensitiva (urémica, diabética...) y la anemia ferropénica, aunque también se han descrito formas familiares.

El SPI suele asociarse a otra entidad, denominada movimientos periódicos de piernas durante el sueño, caracterizado por episodios de sacudidas de una o ambas piernas durante el sueño, a una frecuencia definida ▶ MIR 12-13, 75, que el propio paciente no es consciente de realizarla, ya que ocurre durante el sueño.

El tratamiento de las formas idiopáticas se basa fundamentalmente en el uso de agonistas dopaminérgicos de liberación retardada como pueden ser, pramipexol, ropinirol y rotigotina ▶ MIR 23-24, 92; MIR 17-18, 184. Si está asociado a ferropenia, la reposición de los niveles de hierro, podría ser suficiente.

Casos clínicos

Un paciente de 60 años refiere que, desde hace años, le tiemblan las manos al sostener la cuchara, el vaso o el bolígrafo, sobre todo si está nervioso o fatigado, y estos síntomas mejoran con pequeñas cantidades de vino. Su padre, ya fallecido, había presentado temblor en las manos y la cabeza. La exploración neurológica solo muestra temblor de actitud simétrico en ambas manos. Este cuadro clínico es probablemente consecuencia de:

- 1) Una enfermedad de Parkinson incipiente.
- 2) Síntomas de privación etílica.
- 3) Un temblor esencial.
- 4) Una neurosis de ansiedad orgánica familiar.

RC: 3

Hombre de 70 años, con temblor de reposo de 4 Hz y torpeza en extremidad superior derecha, desde hace un año. Al caminar, el braceo está disminuido en el lado derecho. Se inició tratamiento con 750 miligramos de levodopa y 75 miligramos de carbidopa al día, con desaparición de los síntomas. ¿Qué enfermedad y evolución son las más probables?

- 1) Corea de Huntington con deterioro cognitivo progresivo.
- 2) Parálisis supranuclear progresiva con aparición tardía de limitación en la mirada vertical, tanto superior como inferior.
- 3) Enfermedad de Parkinson.
- 4) Temblor esencial familiar con aparición de temblor en extremidad superior izquierda y cabeza.

RC: 3

Un hombre de 45 años de edad es traído a la consulta por deterioro cognitivo progresivo. La exploración muestra movimientos involuntarios irregulares de las extremidades. El padre del paciente falleció a los 60 años de edad en un centro psiquiátrico, y también presentaba dichos movimientos involuntarios de extremidades. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Corea de Sydenham.
- 2) Enfermedad de Huntington.
- 3) Enfermedad de Hallervorden-Spatz.
- 4) Parálisis supranuclear progresiva.

RC: 2

Un paciente de 70 años acude a consulta porque desde hace 3 meses se ha comenzado a caer con una frecuencia de una vez a la semana. Su familia refiere que últimamente está muy olvidadizo y presenta dificultad para tragar. A la exploración llama la atención una facies inexpresiva con dificultad en la infraversión de la mirada. Muy importante rigidez cervical y marcha con nulo braceo. No presenta temblor de reposo, pero sí rigidez importante en rueda dentada. ¿Cuál sería su diagnóstico de aproximación inicial?

- 1) Parálisis supranuclear progresiva.
- 2) Enfermedad de Parkinson idiopática.
- 3) Atrofia multisistémica.
- 4) Demencia corticobasal.

RC: 1

¿Cuál sería el tratamiento de elección en un paciente de 57 años que acude a su consulta por un trastorno de la marcha que describe como importante pesadez en las piernas, y que cuando se le explora evidencia cierta rigidez en las cuatro extremidades, de predominio derecho y torpeza motora en dicho hemisferio? TC craneal sin alteraciones.

- 1) Propranolol.
- 2) L-dopa+ inhibidor DOPA-descarboxilasa periférica.
- 3) Actitud expectante.
- 4) Pramipexol.

RC: 4



Enfermedades por alteración de la mielina

Orientación MIR

Tema importante y rentable. Hay que centrarse en la esclerosis múltiple, conociendo su clínica, sus distintas formas evolutivas y el tratamiento adecuado para cada una.

Preguntas MIR

- MIR 23-24, 152; MIR 23-24, 187
- MIR 22-23, 100
- MIR 20-21, 178
- MIR 19-20, 21
- MIR 18-19, 234
- MIR 17-18, 235
- MIR 16-17, 155
- MIR 15-16, 129; MIR 15-16, 133
- MIR 14-15, 69
- MIR 13-14, 144
- MIR 12-13, 70

Conceptos clave

- ◉ La EM afecta predominantemente a mujeres jóvenes, siendo la causa más frecuente de discapacidad neurológica en adultos jóvenes.
- ◉ Se produce una reacción inmunológica contra los oligodendrocitos, células formadoras de la mielina a nivel del SNC. Nunca se afecta el SNP.
- ◉ La forma evolutiva remitente-recurrente que cursa a brotes es la forma más frecuente y la que mejor responde al tratamiento inmunomodulador.
- ◉ Los síntomas sensitivos (hipoestesias y parestesias) son la clínica de presentación más frecuente, seguidos de la neuritis óptica.
- ◉ El signo de Lhermitte y la oftalmoplejía internuclear en un adulto joven debe hacer pensar en EM.
- ◉ Los síntomas auditivos no son típicos de la EM.
- ◉ El diagnóstico de EM es clínico y requiere la existencia de criterios de diseminación temporal (episodios de déficit neurológico separados en el tiempo) y de diseminación espacial (lesiones en distintas zonas del SNC). Ambos criterios pueden evaluarse en una única exploración: la RMN.
- ◉ Se detectan bandas oligoclonales de IgG en el LCR de prácticamente todos los pacientes con EM, aunque no es un signo específico (también se encuentran en la neurolúes, infección por sarampión, etc.).
- ◉ El tratamiento sintomático del brote se realiza con corticoides a alta dosis por vía oral, o intravenosa en los brotes de intensidad suficiente.
- ◉ Los tratamientos inmunomoduladores sirven para el tratamiento de las formas clásicas o EMR. El ocrelizumab ha demostrado eficacia además en la EMPP, así como el siponimod tiene indicación en la EMSP.
- ◉ La repetición de brotes en forma de neuritis óptica y mielitis graves son típicas de la neuromielitis óptica o síndrome de Devic.
- ◉ La corrección rápida de una hiponatremia es la causa más frecuente de mielinólisis central pontina.

Las enfermedades desmielinizantes son un conjunto de enfermedades neurológicas que tienden a afectar a adultos jóvenes. Se caracterizan por una inflamación y destrucción selectiva de la mielina del sistema nervioso central, respetando en general el sistema nervioso periférico (Tabla 6.1).

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES ADQUIRIDAS

Esclerosis múltiple
Síndrome de Devic o neuromielitis óptica
Enfermedad asociada a anticuerpos anti-MOG
Enfermedad de Balo
Enfermedad de Marchiafava-Bignami
Mielinólisis central pontina
Encefalomiелitis diseminada aguda
Encefalomiелitis hemorrágica necrotizante

Tabla 6.1. Enfermedades por alteración de la mielina.

6.1. Esclerosis múltiple

Epidemiología

La esclerosis múltiple (EM) constituye la forma más frecuente de enfermedad por alteración de la mielina en el sistema nervioso central. Afecta preferentemente a pacientes entre los 20-45 años, fundamentalmente a mujeres (60% de los casos) **MIR 23-24, 187**. La prevalencia es mayor conforme uno se aleja del Ecuador en ambos hemisferios (la incidencia en zonas geográficas de clima frío es superior a la que se observa en las zonas tropicales) y predomina en la población de raza blanca. Distintas evidencias apoyan la participación de factores ambientales en la aparición de esta enfermedad como, por ejemplo, los niveles bajos de vitamina D y la infección por el virus de Epstein-Barr.

Recuerda

- La EM es mucho más frecuente en los países nórdicos, y fueron los vikingos quienes facilitaron su extensión.

Genética

Existe una clara susceptibilidad genética para el desarrollo de EM. Se asocia con HLA-DR2 y HLA-DQ y es más frecuente en gemelos univitelinos.

Anatomía patológica

Aparición de áreas o placas de desmielinización en sustancia blanca del SNC. En ellas hay un infiltrado de células T (CD4+) y macrófagos, con práctica ausencia de linfocitos B y células plasmáticas.

Cuando la placa se cronifica, la población linfocitaria predominante es la de células B y T con fenotipo supresor (CD8+). Se postula la afectación primaria del oligodendrocito.

No hay ninguna correlación entre el número de placas y su tamaño con los síntomas clínicos.

Recuerda

- Nunca se afecta el SNP, porque la célula que forma la mielina a este nivel es la célula de Schwann, y no el oligodendrocito.

Curso clínico

Las manifestaciones clínicas son muy variables, distinguiéndose cuatro formas evolutivas (Figura 6.1).

- Forma remitente en brotes (remitente-recurrente o RR).** Es la forma clásica, constituyendo el 85% de los casos. Típica en mujer joven.
- Forma secundariamente progresiva (SP).**
- Forma primaria progresiva (PP).** El 10% de los pacientes presentan un curso progresivo desde el comienzo de la enfermedad, sin brotes. Es típica en varón de mayor edad.
- Forma progresiva recurrente (PR).** El 5% de los pacientes presentan deterioro progresivo desde el comienzo, pero en el curso de la enfermedad aparecen brotes.

Además de estas formas evolutivas, han aparecido dos nuevos conceptos: **síndrome clínico aislado (SCA) y síndrome radiológico aislado (SRA)**. El síndrome clínico aislado consiste en la aparición de un primer episodio de síntomas neurológicos típicos de EM (neuritis óptica, afectación de médula, tronco o cerebelo).

El síndrome radiológico aislado es la presencia, de forma incidental, de lesiones en sustancia blanca que cumplen criterios de EM en pacientes sin signos ni síntomas de la enfermedad. Tanto el SCA como el SRA pueden evolucionar a una EM, aunque no siempre sucede.

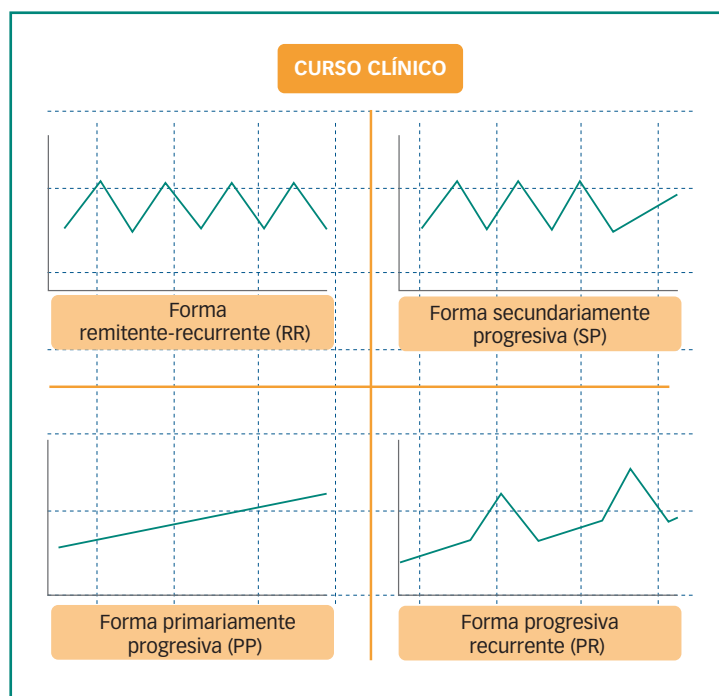


Figura 6.1. Formas clínicas de la esclerosis múltiple.



Pronóstico

Se consideran factores de mal pronóstico los que se describen en la **Tabla 6.2**.

FACTORES PRONÓSTICOS
Paciente varón
Debut en edad avanzada
Enfermedad progresiva desde el inicio de los síntomas
Signos motores y cerebelosos en el debut
Escasa recuperación de un brote
Corto intervalo entre los dos primeros brotes
Múltiples lesiones en RMN en el debut
IgM lipídica en el líquido cefalorraquídeo (LCR)

Tabla 6.2. Marcadores pronósticos que predicen una evolución más grave de la EM.

Síntomas

La **Tabla 6.3** muestra los síntomas neurológicos más frecuentes al inicio de la enfermedad **MIR 17-18, 235**.

Los síntomas típicos de EM se producen por afectación del nervio óptico, médula, tronco del encéfalo y cerebelo.

SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS
Síntomas sensitivos (61%), empeoran con el calor (fenómeno de Uhthoff)
Visión borrosa por neuritis óptica (36%)
Debilidad y otros síntomas motores (35%)
Diplopía (15%)
Ataxia (11%)

Tabla 6.3. Clínica de presentación de la EM.

- **Nervio óptico.** La **neuritis óptica (NO) retrobulbar** (fondo de ojo normal) es más frecuente que la papilitis (tumefacción papilar en el fondo de ojo). El paciente con neuritis óptica presenta dolor con la movilización ocular y el examen campimétrico demuestra escotoma cecocentral. También se afecta la percepción del color, lo que se conoce como discromatopsia.

Recuerda

- Escotoma cecocentral y dolor con la movilización ocular sugieren neuritis óptica. En un adulto joven es indicativo de EM.

- **Médula.** Es frecuente la **lesión de la vía piramidal**, con la clínica correspondiente de primera motoneurona. Es frecuente la asociación con urgencia miccional, impotencia y pérdida de la sensibilidad cordonal posterior que conduce a ataxia sensitiva y signo de Romberg. Si la lesión cordonal es a nivel cervical, puede aparecer una especie de descarga eléctrica descendente al flexionar el cuello; es el **signo de Lhermitte**.

Recuerda

- En un anciano con signo de Lhermitte, hay que descartar espondilosis cervical más que EM.

- **Tronco del encéfalo.** Es frecuente en estos pacientes la clínica de diplopía, generalmente secundaria a lesión del fascículo longitudinal medial, que origina una **oftalmoplejía internuclear**. También se puede producir parálisis facial periférica por afectación del núcleo del VII par craneal, que si se acompaña de parálisis del VI par localiza la lesión en la protuberancia **MIR 14-15, 69**. Las alteraciones auditivas, aunque pueden aparecer, no son una afectación típica de la EM **MIR 15-16, 129**.
- **Cerebelo.** La afectación del cerebelo o de sus vías de conexión a nivel troncoencefálico conduce a la aparición de ataxia, disartria cerebelosa (palabra escandida), nistagmo y temblor cinético.

La disfunción cognitiva es común en fases avanzadas, pudiendo aparecer en fases iniciales. La pérdida de memoria es la manifestación más frecuente.

La depresión aparece reactivamente al conocer que se padece la enfermedad o con su evolución. También en fases avanzadas, es característica la sintomatología frontal con euforia y comportamiento desinhibido. Otros síntomas son la fatiga intensa con la marcha o ejercicio moderado y síntomas paroxísticos, como crisis comiciales (1-4%), distonía, vértigo, acúfenos o neuralgia del trigémino.

Recuerda

- Recuerda que en la EM, aunque posibles, son altamente infrecuentes la sintomatología cortical (afasia, apraxia, agnosia, crisis...) y signos de segunda motoneurona.

Diagnóstico

Para sentar el diagnóstico de esclerosis múltiple utilizamos los criterios de McDonalds 2017, que nos piden reunir lo siguiente:

- **Diseminación espacial.** Cualquiera de las siguientes:
 - Afectación clínica de al menos dos sistemas neurológicos típicamente afectados por la enfermedad: nervio óptico, sustancia blanca cerebral, médula, troncoencefalo o cerebelo.
 - Afectación radiológica en RMN cerebral y al menos de médula cervical (ampliable según síntomas) de al menos dos de las siguientes localizaciones: yuxtacorticales, periventriculares, infratentorial (ya sea cerebelo o troncoencefalo) y médula. No cuenta la afectación en RMN del nervio óptico. Esta inflamación se verá hiperintensa en secuencia T2.
- **Diseminación temporal.** Cualquiera de las siguientes:
 - Presentar al menos dos episodios de clínica neurológica típica de la enfermedad separados por una distancia mínima de un mes.
 - En RMN con contraste, ver placas de desmielinización recientes (que captan contraste las primeras semanas) y antiguas (que no captan).
 - Presencia de bandas oligoclonales o BOC IgG+ en LCR extraído mediante punción lumbar, no estando estas presentes en suero. Esto da una idea de que la inflamación es crónica (IgG) y se encuentra confinada al SNC. Si estuviesen presentes en ambas localizaciones (BOC en espejo), habría que pensar en enfermedades sistémicas con representación neurológica, como sarcoidosis, sífilis o SIDA.
- **Exclusión de otras enfermedades** que puedan simular EM.

Recuerda que los síndromes clínicos y radiológicos aislados (CIS y RIS o SCA y SRA) no cumplen estos criterios, pero debe hacerse un control evolutivo clínico y de imagen para detectar si convierten a una EM. Existen estudios recientes que muestran que, con tratamiento modificador de la enfermedad, hay menores tasas de conversión a EM en estas entidades, aunque no es práctica clínica habitual.

■ Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias que se deben realizar son:

- **LCR.** Aparece una ligera elevación de los linfocitos (< 50 células) y de las proteínas totales en el 40% de los pacientes; aumento de las gammaglobulinas en el 70%; elevación de IgG en el 80%, y bandas oligoclonales IgG en LCR (no en suero) en algo más del 90% ▶ MIR 19-20, 21; MIR 12-13, 70, aunque ninguno de estos datos es patognomónico.
- **Potenciales evocados.** La detección de un enlentecimiento en la conducción de alguna vía sensorial sugiere lesión desmielinizante, aun en ausencia de clínica. Actualmente se usan casi exclusivamente los visuales, pero no forman parte de los criterios diagnósticos.
- **Neuroimagen.** La RMN es la prueba más sensible en la EM (Figura 6.2). Permite determinar en un solo estudio la diseminación espacial y temporal. La diseminación en espacio se demuestra por la presencia de lesiones en dos o más de los siguientes territorios (periventricular, corticoyuxtacortical, infratentorial y medular). La diseminación en tiempo se puede demostrar de dos maneras: 1) presencia en una misma RMN de lesiones que captan contraste (agudas) y lesiones que no captan contraste (crónicas), o 2) hacer una segunda RMN y que aparezca una nueva lesión no presente en las RMN previas.

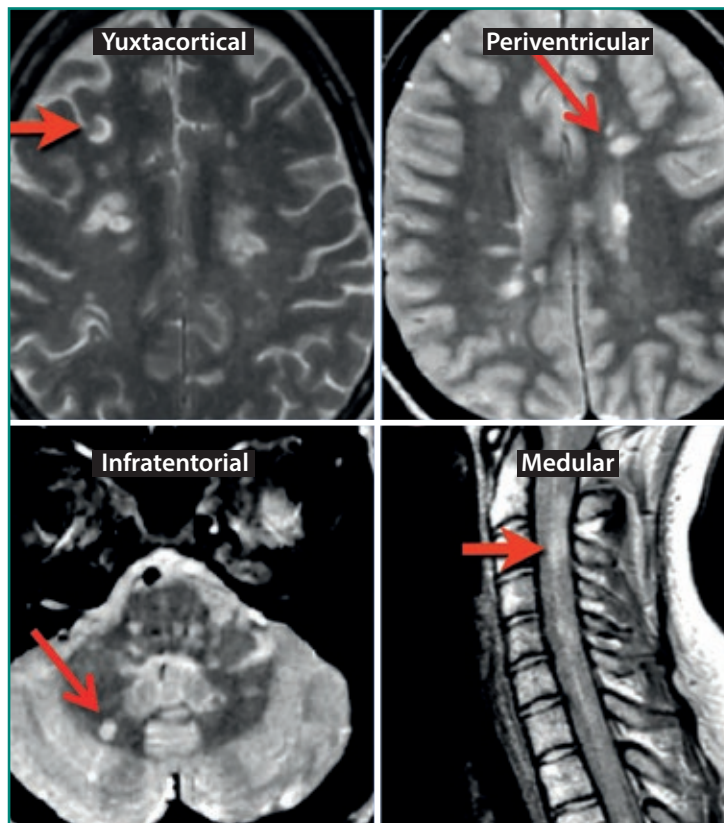


Figura 6.2. Lesiones típicas de la esclerosis múltiple.

Recuerda

- La RMN es la mejor prueba diagnóstica, ya que puede objetivar la diseminación espacial y temporal (las lesiones agudas captan contraste).

■ Tratamiento

No existe en este momento tratamiento con capacidad para curar la enfermedad (Figura 6.3).

Tratamiento del brote

Los brotes de intensidad suficiente requieren corticoides en alta dosis por vía oral o intravenosa, durante 3-5 días (de forma estándar 1 gr de metilprednisolona ▶ MIR 18-19, 234; MIR 15-16, 133). Cuando un paciente con EM sufre un deterioro brusco, hay que valorar si es un nuevo brote, con nueva actividad de la enfermedad, o si se trata de un empeoramiento transitorio (seudobrote). Si un brote es muy grave y no responde a corticoterapia, se puede realizar tratamiento con plasmaféresis.

Tratamiento para modificar el curso de la enfermedad

Por lo general, se tiende a tratar prácticamente a todo paciente con diagnóstico de EM, y también se plantea en aquellos con CIS (síndrome clínico aislado) y RIS (síndrome radiológico aislado) de alto riesgo por sus datos clínicos, radiológicos o de LCR ▶ MIR 13-14, 144.

Hay múltiples fármacos disponibles para el tratamiento de la EMRR (EM remitente-recurrente) con el fin de evitar pérdida de autonomía (ya sea mediante brotes o por progresión sin brotes), los cuales dividiremos según su eficacia. Dependiendo del experto, algunos abogan por tratar con fármacos de menor eficacia pero mayor seguridad e ir aumentando si la enfermedad presenta actividad pese al tratamiento, mientras que otros comienzan directamente con tratamientos de mayor eficacia. Realmente lo importante será adecuar la terapia al paciente: valoraremos su pronóstico según los parámetros de la Tabla 6.2 y elegiremos una opción acorde dependiendo de las *red flags* que encontremos.

- Fármacos de **moderada eficacia**:
 - Subcutáneos: interferón-beta y acetato de glatirámico. Seguros durante embarazo y lactancia.
 - Teriflunomida.
- Fármacos de **alta eficacia**:
 - Moduladores de S1P: fingolimod, ponesimod, ozanimod, siponimod. Detienen la migración de linfocitos desde el tejido linfóide al SNC. EA: bradicardia.
 - Fumaratos: dimetilfumarato, diroximelfumarato. EA: linfopenia.
 - Cladribina. EA: linfopenia.
- Fármacos de **muy alta eficacia**:
 - Natalizumab. EA: leucoencefalopatía multifocal progresiva (si virus JC presente).
 - Anti-CD20: ocrelizumab, ofatumumab. EA: linfopenia.
 - Alemtuzumab. EA: linfopenia.

Recuerda, los fármacos previos están pensados para EM remitente-recurrente. En formas progresivas, se ha aprobado **ocrelizumab para EMPP** (primariamente progresiva) y **siponimod para EMSP** (secundariamente progresiva).



Complicaciones del tratamiento

Una de las complicaciones más temidas del tratamiento, especialmente en aquellos casos en los que se produce inmunosupresión y clásicamente ligado al uso de natalizumab, es el desarrollo de la leucoencefalopatía multifocal progresiva. Se asocia a la presencia de serología positiva para virus JC (frecuente en nuestro medio), con uso prolongado del fármaco e inmunosupresión previa.

Se caracteriza por la aparición de clínica subaguda cortical (deterioro cognitivo, crisis epilépticas, focalidad neurológica). Se diagnostica mediante RMN cerebral con afectación corticosubcortical, así como demostrando la presencia del virus en LCR. Se debe retirar el fármaco asociado, y se suele asociar plasmaféresis para limpiarlo y permitir la reconstitución del sistema inmune.

El resto del tratamiento no está claramente definido, aunque se ha usado pembrolizumab.

El **tratamiento sintomático de las secuelas** se expone en la **Tabla 6.4**.

SECUELAS	FÁRMACO
Espasticidad	Baclofeno Benzodiacepinas
Alteración de la marcha	Fampiridina
Fatiga	Amantadina Modafinilo
Síntomas paroxísticos (dolor, distonías, temblor)	Carbamazepina Gabapentina
Disfunción eréctil	Sildenafil
Hiperreflexia vesical (urgencia miccional, incontinencia)	Anticolinérgicos (oxibutina, tolterodina)
Atonía vesical (retención)	Colinomiméticos (betanecol)
Depresión	Inhibidores de la recaptación de serotonina

Tabla 6.4. Tratamiento sintomático de las secuelas de la EM.

■ Esclerosis múltiple y embarazo

Las pacientes embarazadas experimentan un número menor de brotes durante la gestación y mayor número en los primeros 3 meses posparto. Este empeoramiento se atribuye a los niveles altos de prolactina que pueden generar una estimulación del sistema inmunitario.

6.2. Otras enfermedades desmielinizantes

A continuación vamos a ver otras enfermedades desmielinizantes.

- **Síndrome de Devic o neuromielitis óptica (NMO).** Más frecuente en mujeres. Se caracteriza por producir neuritis ópticas bilaterales con afectación de quiasma, síndrome del área postrema con vómitos incoercibles, y mielitis graves que suelen dejar secuelas importantes, a diferencia de la EM. Ambas manifestaciones pueden ocurrir de forma monofásica o, más frecuentemente, en brotes recurrentes. Radiológicamente es característica la baja carga de lesiones a nivel cerebral y

lesiones de gran tamaño (> 3 segmentos medulares) en la RMN medular. Estos pacientes pueden tener anticuerpos frente a acuaporina-4 (anticuerpos anti-NMO o MOGAD) en suero. A diferencia de la EM, solamente un 50% puede tener BOC. El tratamiento de la fase aguda es similar a la EM. El tratamiento de la NMO se realiza con rituximab.

- **Enfermedad asociada a anticuerpos anti-MOG.** Más frecuente en varones. Suele ser más monofásica. Produce al igual que la NMO neuritis óptica bilateral (aunque más anterior) y mielitis extensa (aunque más baja). En niños produce encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) tras infecciones virales o vacunación. Radiológicamente afecta más a troncoencéfalo y a nivel de médula lumbar o cono medular. Analíticamente tendrán presencia de anticuerpos anti-MOG (glicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos). El tratamiento del brote es similar a NMO y EM. Para el mantenimiento se usa también rituximab.
- **Mielinólisis central pontina.** Es una enfermedad desmielinizante del tronco cerebral, caracterizada por signos de parálisis pseudobulbar (disartria, disfagia), paraparesia o tetraparesia, conservando el parpadeo y los movimientos oculares verticales. Generalmente aparece 2-6 días después de la corrección rápida de estados de hiponatremia, pero también se ha descrito asociada a alcoholismo crónico y a trasplante hepático. Tiene un pobre pronóstico, y no hay tratamiento efectivo.

6.3. Encefalitis autoinmunes

Se caracterizan por una afectación subaguda y progresiva de varias funciones cerebrales (amnesia, deterioro cognitivo, alteración conductual, síntomas psiquiátricos, movimientos anormales, crisis epilépticas...).

Su origen es inmunomediado y pueden estar desencadenadas por la presencia de un tumor (paraneoplásica) o una infección viral, aunque en muchos casos el desencadenante es desconocido. La mayoría están asociadas con la presencia de anticuerpos dirigidos contra proteínas presentes en las células nerviosas, como receptores de neurotransmisores.

La encefalitis autoinmune más frecuente es la encefalitis por anticuerpos contra el receptor de glutamato NMDA. En los niños, el cuadro típico se caracteriza inicialmente por movimientos anormales, disminución del nivel de conciencia y crisis epilépticas, mientras que en adultos predominan inicialmente las alteraciones cognitivas y psiquiátricas. En mujeres jóvenes se asocia a la presencia de un teratoma ovárico **MIR 23-24, 152**. En ocasiones, especialmente en niños, puede desarrollarse una encefalitis anti-NMDAR pocas semanas después de sufrir una encefalitis herpética **MIR 22-23, 100; MIR 20-21, 178**.

Las encefalitis límbicas también son de origen autoinmune. Cursan característicamente con alteración subaguda de la memoria a corto plazo, además de confusión, alteraciones conductuales y crisis epilépticas.

El LCR en las encefalitis autoinmunes muestra a menudo un ligero aumento de células de predominio mononuclear. La detección de anticuerpos antineuronales en suero o LCR es muy útil para establecer el diagnóstico. En la RMN cerebral se pueden observar en ocasiones una hiperintensidad de señal de las regiones afectadas (**Figura 6.3**).

El tratamiento en la fase aguda consiste en el uso de corticoides, inmunoglobulinas o plasmaféresis, y en caso de persistencia o recurrencia, se pueden utilizar inmunomoduladores (rituximab o ciclofosfamida). El pronóstico es variable, en general peor en los cuadros paraneoplásicos.

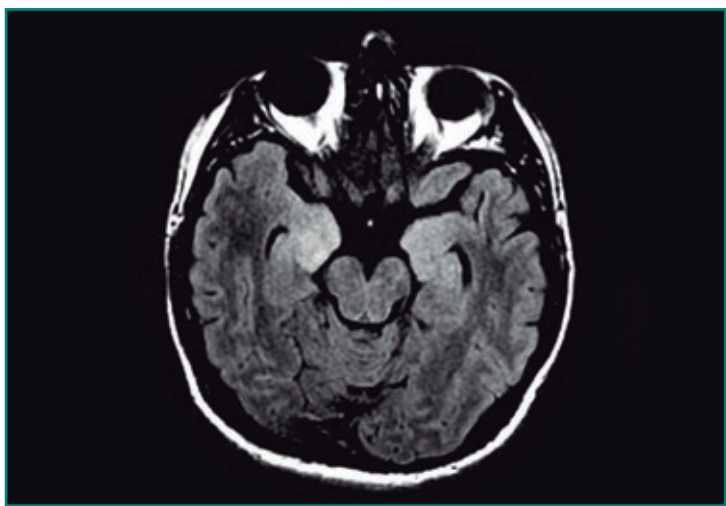


Figura 6.3. Encefalitis límbica autoinmune. La RMN craneal en secuencia FLAIR muestra una hiperintensidad de señal de ambos hipocampos.

Otros síndromes neurológicos inmunomediados

Además de las encefalitis, existen otros síndromes neurológicos inmunomediados bien definidos (Tabla 6.5), cursando de forma subaguda y pudiendo afectar a cualquier estructura del sistema nervioso. Algunos se asocian con frecuencia a tumores (encefalitis límbica, encefalomielitis, degeneración cerebelosa, síndrome opsoclono-mioclono, síndrome de Lambert-Eaton...).

Los tumores que asocian síndromes neurológicos paraneoplásicos con más frecuencia son los de pulmón (sobre todo el microcítico), mama y ovario.

En los últimos años, la inmunoterapia (como los inhibidores de *checkpoint*) para el tratamiento de distintos tumores se ha visto asociada a la aparición de estos síndromes.

SÍNDROME	ANTICUERPO	SÍNTOMAS DE PRESENTACIÓN	TUMOR ASOCIADO
Encefalitis anti-NMDAR	anti-NMDAR	Psiquiátricos (adultos); crisis epilépticas, discinesias (niños)	Teratoma ovárico
Encefalitis límbica	anti-AMPA, GABA, LGI1, Hu, Ma2	Déficits de memoria, confusión, crisis epilépticas	Timoma, pulmón, mama, testículo, otros
Degeneración cerebelosa subaguda	anti-Yo, Ri	Ataxia de la marcha y extremidades	Mama, ovario
NMO	anti-AQP4	Neuritis óptica y mielopatía	No
ADEM	anti-MOG	Signos meníngeos, alteración de la conciencia	No

Tabla 6.5. Principales síndromes neurológicos inmunomediados.



Casos clínicos

Mujer de 26 años sin antecedentes de interés. Vacunada de la gripe hace 3 semanas. Presenta clínica progresiva y ascendente de adormecimiento de ambas piernas de 5 días de evolución con debilidad en ambos miembros inferiores desde hace 2 días que le dificulta la deambulación. A la exploración destaca apalestesia de ambos maleolos asociada a paraparesia e hiperreflexia rotuliana y aquilea con babinski bilateral. ¿Qué cuadro neurológico sospecharía en la paciente?

- 1) Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (síndrome de Guillain-Barré).
- 2) Cuadro de origen medular.
- 3) Encefalomiелitis aguda diseminada.
- 4) Ictus isquémico vertebrobasilar.

RC: 2

Se realiza una RMN medular que muestra una lesión hiperintensa en secuencias T2 a nivel de D5-D6. Tras la administración de gadolinio la lesión capta contraste en secuencias T1. A la anamnesis, la paciente refiere cuadro de neuritis óptica izquierda hace 1 año que se resolvió completamente tras tratamiento con corticoterapia. El estudio oftalmológico y la analítica con autoinmunidad fueron normales. ¿Cuál es la enfermedad que sospecharía en la paciente?

- 1) Mielitis posvacunal asociada a síndrome de Guillain-Barré en paciente con antecedentes de neuritis óptica idiopática.
- 2) Lupus eritematoso sistémico (neurolupus).
- 3) Esclerosis múltiple remitente-recurrente.
- 4) Neuromielitis óptica (enfermedad de Devic).

RC: 3

¿Qué combinación de exploraciones complementarias sería más útil para el diagnóstico de la paciente?

- 1) RMN cerebral, punción lumbar y potenciales evocados visuales.
- 2) Electromiograma, punción lumbar y anticuerpos antigangliósidos.
- 3) RMN cerebral, punción lumbar y anticuerpos antiacuporina-4.
- 4) RMN cerebral, punción lumbar y anticuerpos antinucleares.

RC: 1

Tras confirmar el diagnóstico de sospecha, la paciente sigue empeorando y a los 10 días del inicio de la clínica es incapaz de deambular y aparece visión doble. A la exploración oculomotora, al hacer mirar a la paciente hacia la derecha presenta una paresia del recto medial del ojo izquierdo con un nistagmo inagotable del ojo derecho. ¿Qué sospecharía y qué tratamiento inmediato realizaría?

- 1) La paciente tiene una variante del síndrome de Guillain-Barré con afectación oculomotora conocida como síndrome de Miller-Fisher. Realizaría tratamiento urgente con inmunoglobulinas intravenosas a dosis de 0,4 g/kg durante 5 días.
- 2) La paciente presenta un brote grave de neuromielitis óptica con afectación de tronco en forma de oftalmoplejía internuclear. Iniciaría tratamiento urgente con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1 g/24 h durante 3-5 días y, si no es efectiva, tratamiento con plasmáferesis.

- 3) La paciente presenta progresión de la clínica posvacunal con afectación de los núcleos oculomotores del tronco del encéfalo. No vacunaría al paciente de la gripe el próximo año.
- 4) La paciente presenta un brote grave de esclerosis múltiple de distribución politópica con afectación de tronco y médula. Iniciaría tratamiento urgente con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1 g/24 h durante 3-5 días y, si no es efectiva, tratamiento con plasmáferesis.

RC: 4

Chica de 34 años con antecedentes de síndrome de brugada en seguimiento por cardiología sin complicaciones. Presenta neuritis óptica izquierda hace 1 mes. Acude derivada por oftalmología por alteraciones en la RMN cerebral. Según el informe de radiología: «presencia de diez lesiones hiperintensas y ovoideas en secuencias T2 localizadas a nivel periventricular (perpendiculares al cuerpo calloso) y a nivel yuxtacortical y subcortical. Tras la administración de contraste, hay captación de una lesión periventricular y una yuxtacortical. El estudio de diagnóstico diferencial es normal. ¿Qué es cierto sobre el diagnóstico de la paciente?

- 1) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica. Al ser un único brote no se puede diagnosticar de esclerosis múltiple en ningún caso.
- 2) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica sin cumplir criterios de esclerosis múltiple. Las lesiones de la RMN cerebral situadas en distintos lugares probarían diseminación en espacio; sin embargo, habría que esperar a un segundo brote tras un mes o más del primero para probar diseminación en tiempo.
- 3) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica sin cumplir criterios de esclerosis múltiple. La aparición de lesiones captantes y no captantes en la misma RMN cerebral prueban diseminación en tiempo; sin embargo, sería necesaria la aparición de un segundo brote fuera del nervio óptico para probar diseminación en espacio.
- 4) Presenta un síndrome clínico aislado en forma de neuritis óptica que cumple criterios de diseminación en tiempo y espacio para esclerosis múltiple por RMN cerebral.

RC: 4

La paciente no quiere tratamiento modificador de la enfermedad en este momento por lo que continúa seguimiento clínico. Dos años después del diagnóstico, la paciente presenta oftalmoplejía internuclear que mejora tras corticoterapia hasta quedarse totalmente asintomática. Una nueva RMN cerebral muestra una pequeña lesión en el suelo del IV ventrículo y no se aprecian lesiones captantes de contraste. La paciente está dispuesta a iniciar tratamiento modificador de la enfermedad. ¿Cuál sería su recomendación en este momento?

- 1) No iniciaría ningún tratamiento modificador, ya que la paciente ha tenido una frecuencia de brotes baja y se ha recuperado completamente.
- 2) Iniciaría tratamiento modificador de la enfermedad. Debido a que solo ha presentado dos brotes, la recuperación ha sido buena y la RMN cerebral no muestra signos de gran actividad inflamatoria iniciaría tratamiento de 1.ª línea con interferón beta, acetato de glatiramer, teriflunomida o dimetilfumarato.

- 3) Iniciaría tratamiento modificador de la enfermedad. Debido a que ha presentado dos brotes y se trata de una enfermedad grave iniciaría directamente los tratamientos más efectivos de 2.ª línea: natalizumab o fingolimod.
- 4) La paciente tiene una enfermedad grave y discapacitante. La mejor opción es realizar tratamiento inmunosupresor intenso con ciclofosfamida y azatioprina.

RC: 2

Tras un año de tratamiento modificador, la paciente ha presentado tres brotes, uno de los cuales ha dejado secuela neurológica en forma de paresia de la pierna derecha. La RMN cerebral de control muestra la aparición de diez lesiones nuevas, tres de las cuales presentan captación de contraste. ¿Qué opción terapéutica recomendaría?

- 1) La paciente ha fracasado al tratamiento de la esclerosis múltiple. Recomendaría tratamiento con un fármaco de segunda línea. Como la paciente tiene antecedente de arritmia cardíaca iniciaría tratamiento con natalizumab, ya que fingolimod podría producir un efecto bradicardizante al inicio del tratamiento.
- 2) La paciente ha fracasado al tratamiento de la esclerosis múltiple. Recomendaría tratamiento inmunosupresor intenso, ya que los fármacos modificadores de la enfermedad comúnmente empleados tienen todos una eficacia similar.
- 3) La paciente ha fracasado al tratamiento de la esclerosis múltiple. Suspendería el tratamiento y no iniciaría ningún tratamiento modificador ya que no ha sido eficaz.
- 4) La paciente no ha fracasado al tratamiento modificador de la enfermedad, ya que la presencia de brotes y la aparición de nuevas lesiones en RMN cerebral es lo habitual en esta enfermedad. Continuaría con el mismo tratamiento.

RC: 1

Finalmente, la paciente es tratada con natalizumab. Durante 7 años ha permanecido sin síntomas, no ha presentado brotes y en las RMN cerebrales de control no han aparecido nuevas lesiones. A los 7 años de tratamiento, en una visita rutinaria, el neurólogo objetiva parafasias y disminución de la fluencia del lenguaje, siendo el resto de la exploración neurológica normal. La RMN cerebral objetiva la aparición de una lesión de gran tamaño en sustancia blanca en el área de Broca con respeto de la sustancia gris y que no presenta captación de contraste. ¿Qué sospecharía como principal posibilidad diagnóstica y cuál sería su actuación?

- 1) La paciente presenta un brote de esclerosis múltiple. Realizaría tratamiento con metilprednisolona intravenosa 1 g/24 h durante 3-5 días y continuaría tratamiento con natalizumab, ya que es el fármaco más efectivo para el tratamiento de la esclerosis múltiple.
- 2) La paciente presenta un brote de esclerosis múltiple. Realizaría tratamiento con metilprednisolona intravenosa 1 g/24 h durante 3-5 días y sustituiría el tratamiento con natalizumab, ya que no está siendo eficaz.
- 3) La paciente podría tener una leucoencefalopatía multifocal progresiva. Realizaría tratamiento antirretroviral y continuaría tratamiento con natalizumab.
- 4) La paciente podría tener una leucoencefalopatía multifocal progresiva. El primer paso del tratamiento sería la retirada del natalizumab.

RC: 4



Epilepsia

Orientación MIR

Es uno de los temas más preguntados, del orden de dos veces por año. Los temas más preguntados son la epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia de ausencias de la infancia y esclerosis mesial mediante casos clínicos, que es la forma típica de abordar este tema en el MIR. También muy importante la identificación de las crisis focales con nivel de consciencia alterado en casos clínicos, la mayoría con semiología del lóbulo temporal medial.

Como imágenes ha salido la identificación de un patrón punta-onda a 3 Hz como apoyo a un caso clínico que ya daba la clave de que se trataba de una epilepsia de ausencias de la infancia. Si aparecieran más imágenes es previsible que pueda caer una de una esclerosis mesial temporal acompañando un caso clínico.

Preguntas MIR

- ▶ MIR 23-24, 91; MIR 23-24, 152
- ▶ MIR 22-23, 99; MIR 22-23, 100; MIR 22-23, 104
- ▶ MIR 21-22, 102
- ▶ MIR 20-21, 75; MIR 20-21, 89; MIR 20-21, 94; MIR 20-21, 178
- ▶ MIR 19-20, 40; MIR 19-20, 119; MIR 19-20, 121
- ▶ MIR 18-19, 157; MIR 18-19, 183
- ▶ MIR 17-18, 149
- ▶ MIR 16-17, 156
- ▶ MIR 15-16, 6; MIR 15-16, 37; MIR 15-16, 130; MIR 15-16, 172
- ▶ MIR 14-15, 19; MIR 14-15, 20; MIR 14-15, 168
- ▶ MIR 13-14, 145
- ▶ MIR 12-13, 71; MIR 12-13, 224

Conceptos clave

- El electroencefalograma (EEG) permite diferenciar entre crisis focales y generalizadas: las primeras son aquellas que solo activan una región concreta del córtex, mientras que en las últimas se produce una actividad eléctrica simultánea en ambos hemisferios, activándose todo el córtex.
- Las crisis focales pueden producir síntomas motores, sensitivos, autónomos, sensoriales o psíquicos, dependiendo del área cortical afectada.
- Las crisis focales con nivel de consciencia alterado producen alteración del nivel de consciencia con período de confusión tras las crisis.
- Las crisis generalizadas más importantes son las ausencias, y las crisis tónico-clónicas.
- Es típico de las ausencias los episodios bruscos y repetitivos de desconexión del medio, con descargas generalizadas y simétricas de punta-onda a 3 Hz en el EEG. Aparecen en niños, resolviéndose a menudo en la adolescencia, y se controlan adecuadamente con fármacos.
- Las crisis tónico-clónicas son el tipo de crisis más frecuentes en los trastornos metabólicos.
- La causa más común de convulsiones según la edad es: neonatos, encefalopatía hipóxica; lactantes y niños, crisis febriles; adolescentes y adultos jóvenes, traumatismos; y en mayores, la enfermedad cerebrovascular. Los tumores serían la causa más frecuente en adultos de edad media.
- El síndrome de West aparece en el primer año de vida y se caracteriza por la tríada: espasmos infantiles, alteración del desarrollo sicomotor e hirsutismo.
- El síndrome de Lennox-Gastaut se caracteriza por la tríada: múltiples tipos de convulsiones, retraso madurativo y alteraciones en el EEG.
- La carbamazepina es de elección en las crisis de inicio focal, pero no debe administrarse en las ausencias, ni en la epilepsia mioclónica juvenil. Produce hepatotoxicidad, anemia aplásica y síndrome de Stevens-Johnson.

7.1. Concepto

Una **crisis epiléptica** es un fenómeno paroxístico originado por una actividad anormal, excesiva y sincrónica de un grupo de neuronas del SNC y que puede cursar clínicamente de distintas formas.

Un **estatus epiléptico** es una crisis prolongada, o dos o más crisis repetidas entre las cuales no se recupera el nivel de consciencia. En el caso de las crisis tónico-clónicas, se consideran prolongadas cuando duran más de 5 minutos. En el caso de las crisis focales con nivel de consciencia alterado, cuando duran más de 10 minutos. Si la duración de la crisis supera los 30-60 minutos respectivamente, comienzan cambios irreversibles en el cerebro.

7.2. Clasificación

Su clasificación se detalla en la **Figura 7.1.** y en la **Tabla 7.1.**

CLASIFICACIÓN ANTIGUA	CLASIFICACIÓN ACTUAL
Crisis parcial	Crisis focal
Crisis generalizada	Crisis generalizada
Crisis simple	Crisis con nivel de consciencia preservado
Crisis compleja	Crisis con nivel de consciencia alterado
Crisis parcial con generalización secundaria	Crisis de inicio focal con evolución a crisis tónico-clónica bilateral

Tabla 7.1. Cambios en clasificación de las crisis epilépticas.

■ Clasificación de las crisis epilépticas

Las crisis epilépticas se pueden clasificar:

- **Según el origen, pueden ser:** focal, generalizada, focal con evolución a crisis tónico-clónica bilateral y crisis de inicio desconocido (en esta última no se puede precisar el origen).
- **Según la afectación de nivel de consciencia** (solo es aplicable a crisis de inicio focal), pueden ser: crisis con nivel de consciencia preservado y crisis con nivel de consciencia alterado.

Crisis focales

Anteriormente denominadas crisis parciales. Son aquellas en las que la actividad eléctrica queda circunscrita a un área concreta de la corteza cerebral, con independencia de que durante la crisis la consciencia esté conservada o alterada.

Suelen indicar una lesión estructural cerebral. La sintomatología con la que cursa la crisis dependerá del área cortical donde se sitúe el foco epiléptico:

- Síntomas motores: clonias, crisis tónicas, mioclonias, automatismos como el chupeteo o deglución, entre otros.
- Sensitivos.
- Autonómicos: sudoración, piloerección...
- Visuales: destellos simples o alucinaciones complejas.
- Auditivos: sonidos simples o elaborados.
- Olfativos: olores intensos y poco habituales o desagradables (cacosmia).
- Emocionales como miedo.
- Cognitivos: alteración del lenguaje, despersonalización, *déjà vu*...

Existen signos localizadores que ayudan a identificar dónde se encuentra el foco de la crisis epiléptica ► **MIR 15-16, 130.**

- Signos que indican que el foco se encuentra en el lóbulo temporal ► **MIR 17-18, 149.**
 - El **aura epigástrica ascendente** es una sensación consistente en molestia epigástrica que asciende hasta la región cervical. Esto indica que el foco epiléptico se encuentra en el lóbulo temporal, **mesial**.
 - Distonía unilateral de la mano.
 - Alteraciones auditivas y olfativas.
- Signos que señalan que el foco se encuentra en el lóbulo frontal: crisis donde predominan fenómenos motores.
- Signos que sugieren que el foco se encuentra en el lóbulo parietal: alteraciones sensitivas.
- Signos que indican que el foco se encuentra en el lóbulo occipital: alteraciones visuales.

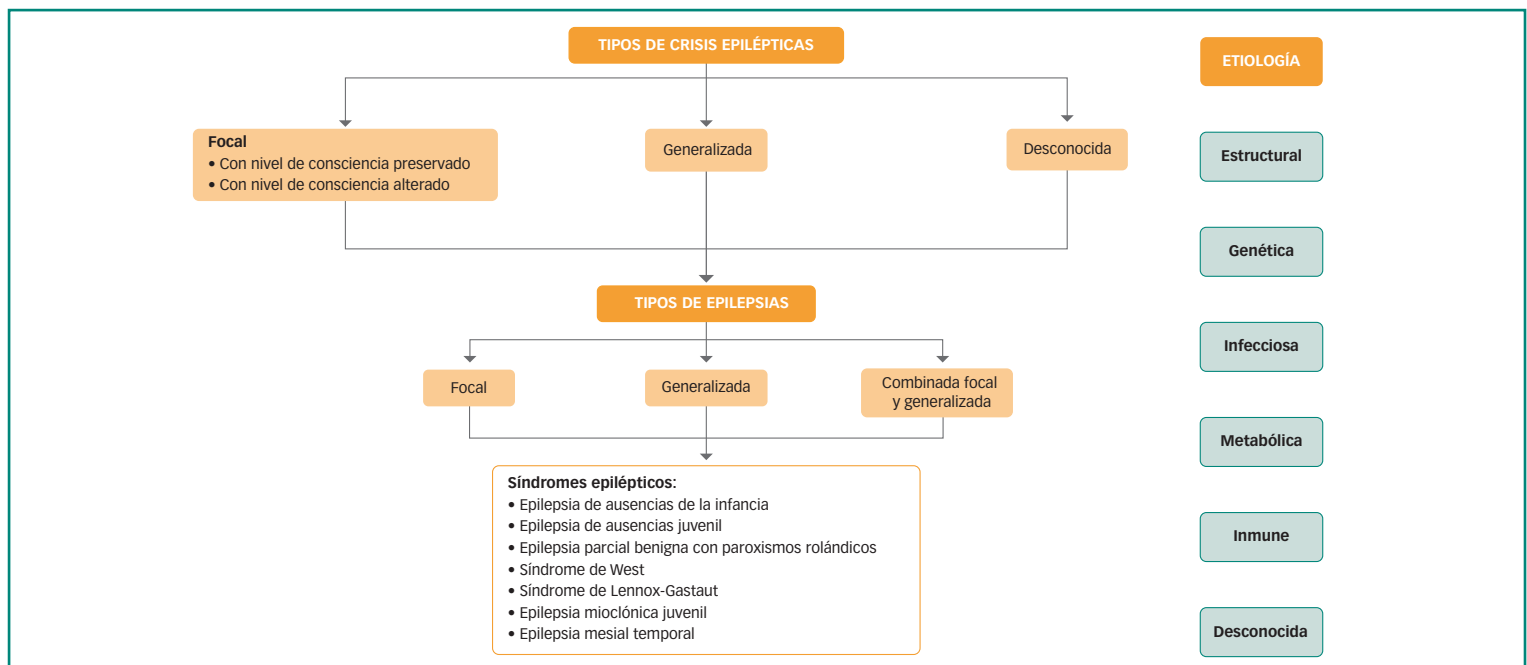


Figura 7.1. Clasificación de las crisis epilépticas (ILAE, 2017).



Otros conceptos:

- **Progresión jacksoniana.** Aquella crisis que se origina inicialmente en una determinada área cortical y que se extiende gradualmente (en segundos o minutos) a un área hemicorporal más extensa siguiendo el homúnculo de Penfield, sin afectar al hemisferio contralateral. Por ejemplo, se inicia con clonias crurales de un hemicuerpo y posteriormente sigue con clonias braquiales y faciales del mismo lado (**Figura 7.2**).

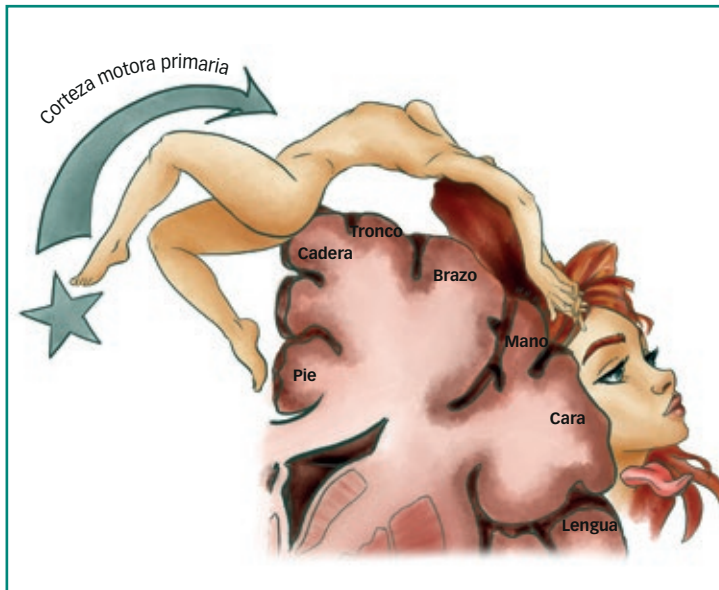


Figura 7.2. La *estrella* indica el inicio del foco en el lóbulo frontal, en la cara medial, originando síntomas motores crurales. La *flecha* indica la progresión de los síntomas siguiendo el homúnculo de Penfield.

- **Parálisis de Todd.** Debilidad autolimitada en minutos u horas tras una crisis epiléptica, en el área afectada por esta. Por ejemplo, una crisis que afecta a la zona medial de la corteza motora del lóbulo frontal, puede originar clonias crurales contralaterales y posteriormente una plejía autolimitada de la misma.
- **Período poscrítico.** Período posterior a una crisis en el que el paciente puede estar somnoliento, confuso o desorientado. Se da en crisis focales con nivel de consciencia alterado o crisis generalizadas.
- **Aura.** Fenómeno subjetivo que precede a una crisis. Actualmente se considera una crisis focal.

Los tipos de crisis focales son:

- Focales con nivel de consciencia preservado** ▶ **MIR 20-21, 94** :
 - › Anteriormente denominadas crisis parciales simples.
 - › Cuando la persona es consciente de sí misma y de su alrededor durante la crisis.
- Focales con nivel de consciencia alterado** ▶ **MIR 21-22, 102; MIR 17-18, 149** :
 - › Anteriormente denominadas crisis parciales complejas.
 - › Cuando la persona no es consciente de sí misma ni de su alrededor durante la crisis.
 - › Puede ir precedida de un aura, tener automatismos frecuentes y existir un período poscrítico.

Crisis generalizadas

Son las crisis que surgen y rápidamente involucran a redes neuronales bilateralmente. Semiológicamente pueden ser crisis de ausencia o crisis tónico-clónica generalizadas.

Crisis focales con evolución a crisis tónico-clónica bilateral

Se trata de una crisis de inicio focal que posteriormente se extiende por ambos hemisferios. Clínicamente se manifiesta con la semiología de inicio focal y posteriormente semiología de tónico-clónica generalizada.

Recuerda

- Para el MIR es importante distinguir los tipos de crisis epilépticas según sean focales, generalizadas o focales con evolución a bilateral tónico-clónica. Las preguntan en forma de caso clínico habitualmente, haciendo referencia a signos localizadores del lóbulo temporal mesial: aura epigástrica ascendente, alucinaciones olfatorias, distonía de la mano.

Algunos tipos de crisis epilépticas

Ausencias:

- **Tipo de crisis:** generalizadas.
- **Clínica:** episodios breves de pérdida brusca del nivel de consciencia, sin alteración del control postural. Duran segundos y pueden repetirse muchas veces al día. Suelen acompañarse de discretos signos motores bilaterales (parpadeo, masticación) y se recupera la consciencia de forma brusca, sin confusión posterior, no recordando nada de lo sucedido.
- **EEG:** descargas generalizadas y simétricas punta-onda coincidiendo con las crisis.
- **Desencadenantes:** hiperventilación.

En la **Tabla 7.2** se muestran las principales diferencias entre crisis de ausencias y crisis focales con nivel de consciencia alterado ▶ **MIR 14-15, 20**.

AUSENCIAS	CRISIS FOCALES CON NIVEL DE CONSCIENCIA ALTERADO
Generalizada	Focal
Sin aura	Puede tener aura
< 14 años	Adultos
Segundos	Minutos
Varias al día, incluso al minuto	Variable
Parpadeo frecuente	Parpadeo excepcional
Automatismos escasos	Automatismos frecuentes
No período poscrítico	Período poscrítico habitual
Desencadenado por hiperventilación	No desencadenado por hiperventilación
Punta-onda	Depende del origen del foco
Valproico ▶ MIR 14-15, 20 Etosuximida	Carbamazepina

Tabla 7.2. Diferencias entre crisis de tipo ausencias y crisis focales con nivel consciencia alterado.

Recomenda

- Las ausencias son crisis generalizadas que se pueden encontrar en síndromes epilépticos como la epilepsia de ausencias de la infancia, la epilepsia de ausencias juvenil o la epilepsia mioclónica juvenil. No tienen aura ni período poscrítico a diferencia de las crisis focales con nivel de consciencia alterado. Se desencadenan con la hiperventilación, tienen un patrón EEG punta-onda generalizado y responden al ácido valproico y a la etosuximida.

Crisis tónico-clónicas:

- Tipo de crisis:** generalizadas. Son el tipo de crisis más frecuentes en el contexto de trastornos metabólicos.
- Clínica:** suelen tener un comienzo brusco. La fase inicial es una contracción tónica generalizada, acompañada de cianosis, aumento de frecuencia cardíaca y de la presión arterial, y midriasis. En 10-20 segundos generalmente comienza la fase clónica, de duración variable. En el poscrítico existe ausencia de respuesta a estímulos externos, flacidez muscular e hipersalivación que pueden comprometer la vía aérea, seguido de una fase de lenta recuperación del nivel de consciencia (minutos-horas) acompañada de confusión. El paciente refiere cansancio, cefalea y mialgias durante varias horas tras la crisis.
- EEG:** muestra distintos trazados a lo largo de la crisis, desde descargas generalizadas y polipuntas de alto voltaje en la fase tónica, punta-onda a baja frecuencia en la fase clónica y un enlentecimiento global en el poscrítico.

Crisis atónicas:

- Tipo de crisis:** pueden ser focales o generalizadas.
- Clínica:** se caracterizan por la pérdida repentina del tono muscular de escasos segundos de duración. Suelen presentarse en el contexto de síndromes epilépticos.

Mioclónías:

- Tipo de crisis:** focal o generalizada.
- Clínica:** contracciones breves musculares. Las mioclónías pueden estar originadas en distintos niveles: cortical, subcortical, medular. Cuando el origen es cortical, se consideran fenómenos epilépticos.
- EEG:** descargas punta-onda bilaterales y sincrónicas.

Clasificación etiológica

Según su etiología, las crisis o epilepsias se clasifican en:

- Estructural:** secundaria a un daño estructural que pudo ser producido por un ictus, traumatismos, displasias corticales...
- Genética:** debida a una mutación conocida o por la observación de un patrón de herencia determinado, aunque no se identifique el gen. Por ejemplo, epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia de ausencias de la infancia...
- Infecciosa:** como la neurocisticercosis, el VIH, las infecciones congénitas por el Zika...

- Metabólica:** porfiria, uremia...
- Inmunitaria:** encefalitis anti-NMDA.
- Desconocida.**

En el subapartado 7.4. Etiología de este mismo tema se profundiza en las causas más frecuentes por grupo de edad.

Encefalitis autoinmunes

Las encefalitis autoinmunes son un síndrome clínico caracterizado por un trastorno del comportamiento (cognición, síntomas psiquiátricos, etc.) de manera subaguda (< 3 meses) junto con alguna de las siguientes características: focalidad neurológica del sistema nervioso central, epilepsia, alteración radiológica característica (hiperintensidad en T2-FLAIR en lóbulos temporales) y pleocitosis linfocitaria. Es un diagnóstico de exclusión. El ejemplo más representativo es la encefalitis antirreceptor-NMDA.

Encefalitis por anticuerpos antirreceptor de N-metil-D-aspartato (NMDA-R)

Es más frecuente en mujeres en edad fértil. Se caracteriza por un cuadro subagudo de alteración del comportamiento o del estado mental, crisis epilépticas o trastorno del movimiento hiper o hipocinético. En ocasiones puede estar precedida de una encefalitis viral por herpes simple tipo I. En las pruebas complementarias destaca:

- RMN craneal: en ocasiones puede ser normal, pero es característica la hiperintensidad en T2-FLAIR en lóbulo temporal medial.
- EEG: patrón de lentificación difusa con ondas delta y actividad rápida superpuesta (*delta brush*).
- Pleocitosis linfocitaria en el líquido cefalorraquídeo: la presencia de anticuerpos anti-NMDA en LCR es la prueba más específica para el diagnóstico. Estos anticuerpos pueden estar también presentes en el suero **MIR 22-23, 100; MIR 20-21, 178**.
- Es preciso realizar un abordaje diagnóstico de extensión debido a su asociación con tumores, en especial el teratoma ovárico **MIR 23-24, 152**.

Tratamiento: cuanto antes se establezca, el pronóstico será mejor. De primera línea debe usarse corticoides intravenosos (1000 mg/día durante 5 días) y plasmáferesis o inmunoglobulinas i.v., y si no hay mejoría, rituximab o ciclofosfamida. Si se documenta un tumor, es obligado llevar a cabo su tratamiento específico.

7.3. Diagnóstico

Epilepsia es la predisposición duradera a padecer crisis epilépticas. Para su diagnóstico se necesita que se cumpla una de las siguientes condiciones:

- La aparición de al menos dos crisis separadas por más de 24 horas.
- La presencia de una crisis junto con la probabilidad de que recurra. Un EEG y/o RMN patológicos pueden indicar que la probabilidad de presentar una nueva crisis es alta.
- Diagnóstico de un síndrome epiléptico específico. Un síndrome epiléptico viene definido por la presencia de unas manifestaciones clínicas (edad de inicio, tipos de crisis, alteraciones en el EEG, etc.) que aparecen agrupadas.



Pruebas diagnósticas útiles:

- **EEG.** No es una prueba que permita diagnosticar o excluir epilepsia por sí misma. En la **Figura 7.3** se repasan los elementos que pueden aparecer en los EEG.
- **Neuroimagen.** La TC y la RMN son las técnicas de elección, siendo la RMN más sensible para detectar alteraciones estructurales del sistema nervioso central.

■ Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial se establecerá principalmente con:

- **Crisis psicógenas (seudocrisis).** Son episodios de origen sicógeno con clínica similar a las crisis epilépticas. La prueba de elección para el diagnóstico diferencial será el vídeo-EEG.
- **Síncopes** ▶ MIR 19-20, 121; MIR 15-16, 172 . En la **Tabla 7.3** se pueden ver las principales diferencias con respecto a las crisis.
- **AIT.** Normalmente ocasiona síntomas negativos, como por ejemplo, una hemianopsia. Sin embargo, las crisis tienden a ocasionar síntomas positivos como alucinaciones visuales.
- **Migraña con aura.** El aura de una migraña suele ser más duradera y en ocasiones se sigue de cefalea típica de migraña.
- **Amnesia global transitoria.** Cuadro brusco de pérdida de memoria anterógrada de menos de 24 horas de duración.

CARACTERÍSTICAS	CRISIS EPILÉPTICA	SÍNCOPE
Factores desencadenantes inmediatos	Habitualmente no	Estrés, maniobra de Valsalva bipedestación
Síntomas previos	No o aura	Sudoración, náuseas...
Postura al inicio	Indiferente	Más frecuente en bipedestación
Pérdida de conocimiento	Brusco	Más frecuente progresivo
Duración de inconsciencia	Minutos	Más frecuente segundos
Duración de movimientos tónico-clónicos	30-60 segundos	Menos de 15 segundos
Aspecto facial	Espuma por boca y cianosis	Palidez
Bajo nivel de consciencia posterior	Minutos hasta horas	Pocos minutos
Dolor muscular posterior	Frecuente	Infrecuente
Mordedura de lengua	Algunas veces	Infrecuente
Incontinencia	Algunas veces	Infrecuente

Tabla 7.3. Diagnóstico diferencial entre crisis epiléptica y síncope.

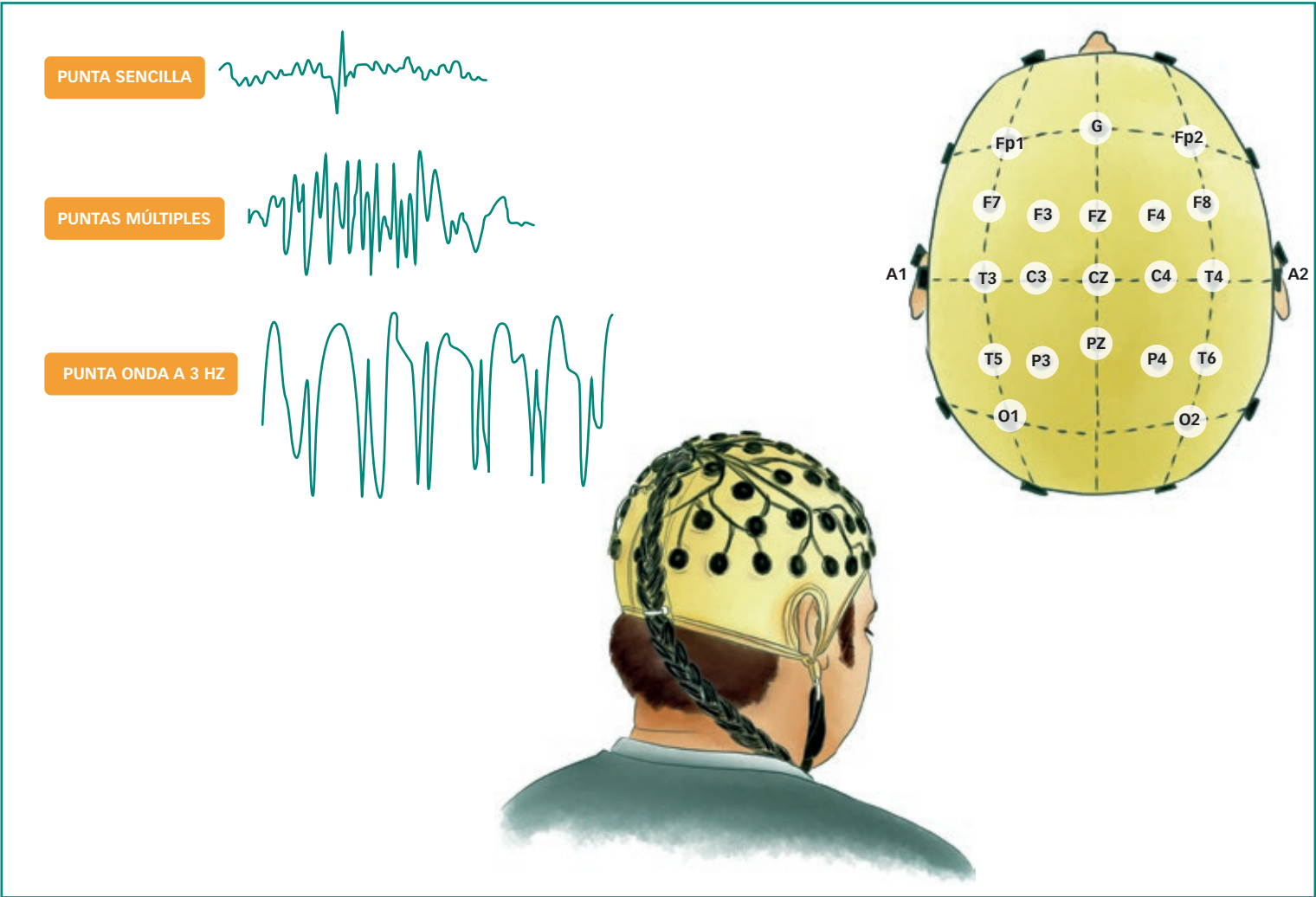


Figura 7.3. Elementos que pueden aparecer en los EEG.

Recomenda

- El diagnóstico diferencial en el MIR se valora por medio de casos clínicos, preguntando principalmente por los síncope. Serán pacientes que presentan visión borrosa, pueden tener sensación de calor ascendente (¡no confundir con aura epigástrica ascendente!), pérdida de conocimiento, relajación de esfínteres y algún movimiento posterior.

Actuación frente a una primera crisis

Ante una primera crisis los pasos a seguir serán:

- Evaluar la semiología de la crisis.** Ante una primera crisis es importante caracterizar si esta se debe a una causa sintomática (generalmente alteraciones metabólicas) que requieren de tratamiento de la causa, o si estamos ante una crisis epiléptica debido a epilepsia. Estudiar el tipo de crisis que presenta el paciente y que puede orientar a un foco epiléptico concreto o a un síndrome epiléptico (ausencias, mioclonías, aura epigástrica ascendente...).
- Analítica.** Ayudará a descartar causas de crisis como hiper/hipoglucemia, hiponatremia, tóxicos en orina, etc. **MIR 22-23, 100.**
- ECG.** Conveniente sobre todo en pacientes con pérdida del conocimiento. Útil para el diagnóstico diferencial con el síncope convulsivo.
- Neuroimagen.** Siempre se realizará, excepto en aquellos casos que se indicase lo contrario, como en las crisis febriles. En Urgencias la TC craneal será de elección. De forma ambulatoria la RMN aportará más información.
- EEG.** Puede orientar hacia un diagnóstico más preciso. Nos informará de si existe actividad epileptiforme generalizada o focal, y si esta se encuentra en un determinado lóbulo cerebral o hemisferio.

7.4. Etiología

En la **Tabla 7.4** se incluyen las causas más frecuentes de crisis epilépticas según la edad de aparición.

EDAD	ETIOLOGÍA
Neonatos (< 1 mes)	Encefalopatía hipóxico-isquémica
Lactantes y niños (1 mes-12 años)	Crisis febriles
Adolescentes (12-18 años)	TCE, idiopáticas, consumo de tóxicos MIR 14-15, 168
Adultos jóvenes (18-35 años)	Infecciones, tumores, lesiones neurológicas congénitas, TCE
Adultos (35-65 años)	Patología vascular (malformaciones vasculares, ictus), TCE, tumores MIR 17-18, 149
Ancianos (> 65 años)	Patología vascular (40%), demencias

Tabla 7.4. Causas más frecuentes de crisis epilépticas según el grupo etario.

Crisis febriles

Es la causa más frecuente de crisis en la infancia. Aparecen en contexto de fiebre.

Las **crisis febriles simples** son crisis generalizadas, de menos de 15 minutos de duración, que no ocurren más de una vez al día **MIR 20-21, 75**. Tienen lugar en niños entre 6 meses y 5 años. No se deben a una enfermedad del SNC y no presentan déficits neurológicos. Con frecuencia hay antecedentes familiares de crisis febriles. El riesgo de epilepsia es del 1-1,5%, solo algo superior al de la población general (0,5%), por lo que no precisan tratamiento preventivo ni pruebas complementarias.

Las **crisis febriles complejas** son crisis focales o generalizadas, de más de 15 minutos de duración, más de una en un día y/o asociadas a alteraciones neurológicas postictales como parálisis de Todd, o con déficits neurológicos previos. Tienen un riesgo estimado de epilepsia del 4-15%. Pueden ser secundarias a una lesión del SNC, síndromes epilépticos... Por ello, su tratamiento preventivo dependerá de cuál sea la causa.

En la **Tabla 7.5** se presentan las diferencias entre crisis febriles simples y complejas.

	CRISIS FEBRILES SIMPLES	CRISIS FEBRILES COMPLEJAS
Edad	6 meses-5 años	
Tipo de crisis	Generalizadas	Focales o generalizadas
Duración	< 15 min	> 15 min
Recurrencia 24 h	No	Más de una en 24 h
Riesgo de recurrencia	30-40%	30-40%
Alteraciones neurológicas	No	Alteraciones neurológicas posteriores como parálisis de Todd o asociadas a déficits neurológicos previos
Alteraciones EEG	No	Sí
Alteraciones neuroimagen	No	Sí
Tratamiento crisis	Control térmico Diazepam rectal si > 3 min	
Tratamiento preventivo	No	Dependiendo de la causa desencadenante
Riesgo epilepsia	No	Sí

Tabla 7.5. Características principales de las crisis febriles simples y complejas.

Recomenda

- Las crisis febriles simples son la causa más frecuente de crisis en la infancia, no precisan tratamiento (a menos que duren > 3 min) y no tienen riesgo de epilepsia, por lo que no precisarán tratamiento antiepiléptico.

Crisis postraumáticas

Una epilepsia postraumática es aquella que se desarrolla tras un traumatismo craneoencefálico (TCE). Este está influido por la gravedad del mismo **MIR 22-23, 104**. Existen tres tipos de crisis que pueden ocurrir tras un TCE (**Tabla 7.6**):

- Crisis inmediatas.** Las que ocurren en las primeras 24 h. No tienen riesgo de epilepsia por lo que no precisan tratamiento preventivo.
- Crisis precoces.** Las que ocurren entre el día 1-7. Son más frecuentes en niños, tienen riesgo de desarrollar epilepsia postraumática. El tratamiento



preventivo se realizará durante unas semanas. Según los factores de riesgo asociados (edad, gravedad del TCE...), este tratamiento podrá ser crónico.

- **Crisis tardías.** Las que ocurren más allá de la primera semana. Tienen un riesgo de recurrencia del 70%, por lo que en muchas ocasiones se consideran ya una epilepsia postraumática. Por ello precisan tratamiento antiepiléptico crónico.

	CRISIS INMEDIATAS	CRISIS PRECOCES	CRISIS TARDÍAS
Tiempo desde el TCE	< 24 h	24 h-7 días	> 7 días
Otros		Sobre todo, en niños	
Riesgo de epilepsia		Sí	Muy alto
Tratamiento preventivo	No	Semanas/crónico	Crónico

Tabla 7.6. Tipos de crisis postraumáticas.

7.5. Algunos síndromes epilépticos específicos

En la **Tabla 7.7** se resumen los síndromes epilépticos específicos.

■ Epilepsias parciales benignas de la infancia

Se caracterizan por un comienzo después de los 18 meses, con crisis generalmente poco frecuentes y sin deterioro neurológico asociado.

Más de la mitad de los pacientes con epilepsia parcial benigna de la infancia tienen una forma clínica con paroxismos centrotemporales, también denominada epilepsia rolándica.

Debuta entre los 7-10 años, remitiendo en el 98% de los casos sobre los 14. El 80% de las crisis aparecen durante el sueño y suelen presentar focalidad facial. No suelen requerir tratamiento dada su resolución espontánea.

■ Epilepsias de la infancia con mala respuesta al tratamiento

El **síndrome de West** aparece en el primer año de vida, más frecuentemente entre el 4.0 y 7.0 mes, y predomina en varones (1,5:1). La tríada que define el síndrome consta de:

- **Espasmos infantiles.** Contracciones musculares breves (1-3 segundos), en salvas, más frecuentemente generalizadas, y de predominio en musculatura flexora, que aparecen al despertar, no persistiendo durante el sueño.
- **Detención del desarrollo sicomotor.**
- **Hipsarritmia intercrítica.** Es un criterio imprescindible para el diagnóstico del síndrome de West. Es una actividad basal desorganizada, con ondas lentas de alto voltaje, intercalándose ondas agudas. Durante las crisis aparecen distintos tipos de ondas, seguidos de una atenuación del voltaje.

La hormona adrenocorticotrópica (ACTH) es de elección en el tratamiento del síndrome de West.

Recuerda

- La hipsarritmia es interictal, es decir, entre las crisis, y es criterio imprescindible para el diagnóstico de West.

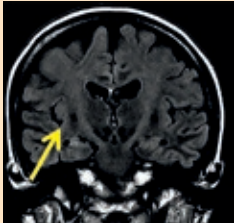
EPILEPSIA	EDAD	CRISIS	EEG	TRATAMIENTO	OTROS
Ausencias infancia	4-10 años	Ausencias	Punta-onda a 3 Hz ▶ MIR 14-15, 19; MIR 12-13, 71 Hiperventilación	Valproico ▶ MIR 14-15, 20; MIR 12-13, 71 Etosuximida Durante 2 años	
Ausencias juvenil	7-17 años	Ausencias	Punta-onda a 3,5-4 Hz	Valproico (VLP) De por vida	
Epilepsia rolándica	> 2 años	Focal	Punta-onda centrotemporal	No Carbamazepina la empeora	Sueño
West	< 1 año	Espasmos	Hipsarritmia intercrítica	ACTH Mala respuesta	Tríada: retraso + espasmos + hipsarritmia
Lennox-Gastaut	1-7 años	Tónicas axiales Ausencias atípicas...	Alterado	Valproico (+ lamotrigina) Mala respuesta	Tríada: retraso + crisis + alteración EEG
Mioclónica juvenil	8-25 años	Ausencias típicas Mioclonías Tónico-clónicas ▶ MIR 16-17, 156	Puntas o polipuntas Fotosensible	Valproico ▶ MIR 23-24, 91; MIR 13-14, 145 Segunda elección: levetiracetam (LVT) NO CARBAMAZEPINA	Mioclónicas matutinas EESS Desencadenantes: alcohol, falta de sueño ▶ MIR 16-17, 156
Mesial temporal	> Pubertad	Aura epigástrica ascendente Olfato, gusto	Puntas u ondas agudas temporales	30% VLP o LVT. La mayoría cirugía (amigdalohipocampectomía)	

Tabla 7.7. Principales síndromes epilépticos.

El **síndrome de Lennox-Gastaut** tiene una edad de inicio variable entre 1 y 7 años, con pico máximo entre los 2-4 años. Se caracteriza por la tríada de múltiples tipos de convulsiones, retraso sicomotor y alteraciones en el EEG (ritmos generalizados lentos diurnos y rápidos nocturnos). El tratamiento de primera línea es ácido valproico. A pesar de la politerapia, habitualmente se consigue un control de las crisis y se requieren tratamientos quirúrgicos paliativos.

■ Epilepsia de ausencias de la infancia

Es la epilepsia generalizada idiopática más frecuente de la infancia. La edad de inicio es de 4-10 años. En más de un tercio de los casos tienen antecedentes familiares de epilepsia.

El tipo de crisis que presentan son las ausencias. No tienen alteración neurológica, por lo que no está indicada la neuroimagen.

El EEG es característico con un **patrón punta-onda a 3 Hz (Figura 7.4)**.

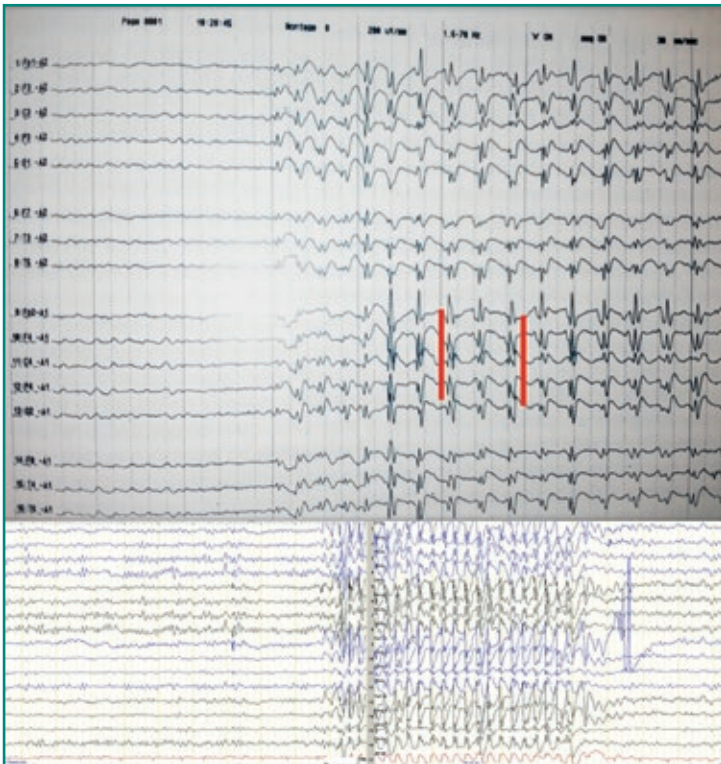


Figura 7.4. EEG con patrón punta-onda de 3 Hz generalizado ▶ MIR 14-15, 19. Las dos líneas rojas delimitan un segundo en el EEG. En este segundo se aprecian tres puntas-onda, lo que significa un patrón de punta-onda 3 Hz. Este patrón se encuentra en todas las derivaciones exploradas, es decir, es generalizado.

El tratamiento de elección es ácido valproico, y de segunda elección, la etosuximida ▶ MIR 19-20, 40. El pronóstico es muy favorable con un control completo de las crisis en la mayoría de los casos. La duración del tratamiento suele ser 2 años.

■ Epilepsia de ausencias juvenil

A diferencia con la epilepsia de ausencias de la infancia, la edad de inicio suele ser entre los 7-17 años, los pacientes tienen antecedentes familiares de epilepsia en menor proporción y el EEG característico es un patrón punta-onda a 3,5-4 Hz.

El tratamiento de elección es ácido valproico y de segunda elección la etosuximida. El pronóstico es muy favorable con un control completo de las crisis en la mayoría de los casos. Debido a la alta recurrencia de las crisis al retirar el tratamiento, la duración del mismo es de por vida.

■ Epilepsia mioclónica juvenil

La epilepsia mioclónica juvenil (EMJ) es el prototipo de epilepsia generalizada idiopática. Supone el 10% de todas las epilepsias, y es la epilepsia mioclónica más frecuente. La edad de inicio es entre los 8-25 años. La mayoría de los pacientes presentan distintos tipos de crisis, además de las mioclónicas: un 90% padece crisis tónico-clónicas y el 30%, ausencias típicas.

Las crisis se presentan como sacudidas musculares breves, habitualmente en miembros superiores, característicamente al despertar, y favorecidas por la privación previa de sueño y el consumo de alcohol. Se mantiene el nivel de consciencia, excepto en las crisis graves ▶ MIR 23-24, 91; MIR 22-23, 99; MIR 16-17, 156.

Recuerda

- La presencia de mioclonías y otros tipos de crisis en un adolescente después de irse de fiesta (consumo de alcohol, privación del sueño) es típico de la EMJ.

El EEG muestra actividad paroxística en puntas o polipuntas con ondas lentas en la mayoría de los casos, y siempre es patológico durante el sueño. Un tercio de los pacientes presenta actividad paroxística fotosensible, aunque no es frecuente que tengan un correlato clínico.

El tratamiento, como en las crisis generalizadas, es ácido valproico ▶ MIR 13-14, 145 o levetiracetam en el caso de mujeres debido al efecto teratogénico del ácido valproico.

■ Esclerosis mesial temporal

La esclerosis mesial temporal (EMT) afecta por igual a ambos sexos y constituye el síndrome epiléptico más frecuente (20%). Se caracteriza por pérdida de neuronas y gliosis ("esclerosis") en la parte medial del lóbulo temporal, afectando a hipocampo y giro dentado.

En la mayoría de los casos existe antecedente de agresión cerebral en los primeros 5 años de vida (meningoencefalitis, traumatismo craneoencefálico [TCE], crisis febriles, complicaciones perinatales...). Suele debutar entre los 5 y 15 años, inicialmente de tipo focal sin alteración del nivel de consciencia y con buena respuesta al tratamiento.

Aunque con el paso del tiempo, puede sufrir crisis focales con alteración del nivel de consciencia y crisis de inicio focal con evolución a bilateral tónico clónica, que son más refractarias al tratamiento médico.

Presentan semiología característica del lóbulo temporal medial. Típicamente en el MIR presentada como un aura epigástrica, una molestia o sen-



sación que asciende desde el epigastrio hasta la región cervical. No se debe confundir con una sensación de calor que asciende desde los pies y que se puede ver en los síncope. Otras auras posibles, aunque menos frecuentes, son sensación de miedo, auras psíquicas, olfatorias o gustativas.

Posteriormente se sigue de un intervalo de enlentecimientos y/o desconexión parcial del medio, con respuesta inconsistente a estímulos externos, permitiendo alternar períodos de perfecta respuesta a órdenes y preguntas verbales con otros en los que no lo consiguen y que se suelen acompañar de automatismos oroalimentarios o manuales. Se puede acompañar de trastornos autonómicos, dentro de los que destacan los trastornos del ritmo cardíaco. Es típico el acompañamiento con trastorno de la memoria anterógrada.

Las pruebas de estudio complementarias mostrarán afectación en la parte medial del lóbulo temporal. En la RMN puede encontrarse una atrofia e hipointensidad del hipocampo en T1, junto con dilatación del asta ventricular e hiperintensidad hipocampal en T2 y FLAIR (Figura 7.5).

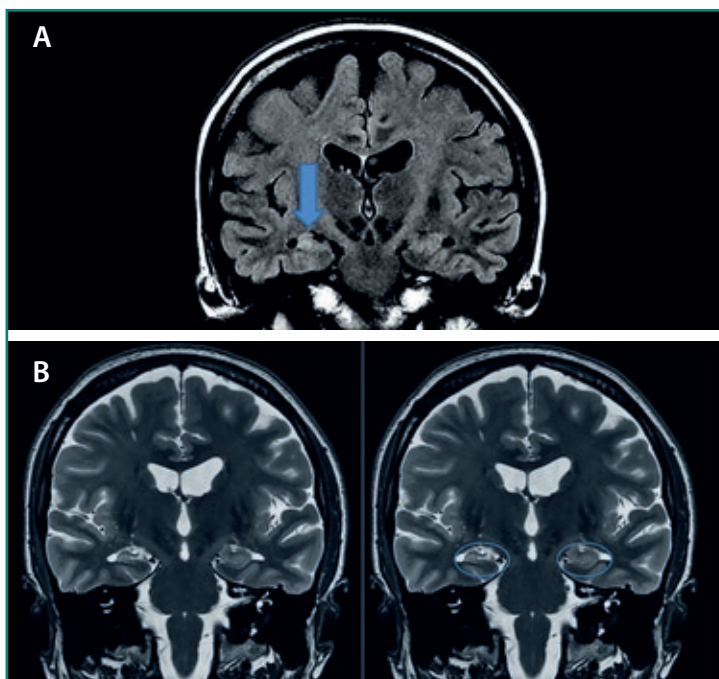


Figura 7.5. (A) Corte coronal FLAIR RMN. La flecha indica la zona del hipocampo que se encuentra más atrófica que la contralateral. También se puede apreciar una hiperintensidad en la región que representa la esclerosis. (B) Corte coronal T2 RMN. La imagen con los círculos corresponde al asta ventricular temporal (hiperintensa) y el hipocampo. El hipocampo derecho se ve de menor tamaño (atrofia) con respecto al contralateral.

Recorda

- La EMT es un tipo de epilepsia que afecta a la parte mesial, medial, del lóbulo temporal. Pueden tener antecedentes de meningitis o crisis febriles en la infancia.
- En la RMN se puede ver la esclerosis, la cicatriz, como una hiperintensidad en T2 y FLAIR. Igualmente, se puede observar atrofia y dilatación del asta ventricular temporal. En caso de ser necesario, el tratamiento quirúrgico es la amigdalohipocampectomía.

Únicamente entre el 10-30% de las EMT son controlables mediante tratamiento médico, siendo esta entidad el paradigma de epilepsia farmacorresistente, con buena respuesta a la cirugía. En estos casos la realización de una amigdalohipocampectomía es la técnica de elección.

7.6. Tratamiento

■ Inicio del tratamiento

El tratamiento preventivo se iniciará cuando el paciente tenga el diagnóstico de epilepsia (véase punto 7.3).

Se comenzará con un solo fármaco manteniéndolo a dosis mínimas necesarias para evitar la aparición de nuevas crisis. Con la monoterapia se obtiene un buen control en el 70% de los casos. En el caso de un control insatisfactorio (30%), será necesario añadir más fármacos. En la mitad de los casos se obtendrá un buen control con la politerapia y en la otra mitad no. El 5% de los pacientes epilépticos podrían beneficiarse del tratamiento quirúrgico **MIR 15-16, 37**.

Recorda

- La lamotrigina puede empeorar las mioclonías.
- La carbamazepina y fenitoína pueden empeorar las crisis de ausencia y las mioclonías.

■ Retirada del tratamiento

En el 60-70% de los pacientes epilépticos los síntomas remiten después de un periodo variable de control de crisis. Los signos que indican un buen pronóstico de desaparición de crisis son: los dos últimos años sin crisis, un único tipo de crisis, exploración y desarrollo sicomotriz normal y EEG normal. La mayor parte de las recidivas sucede en los tres primeros meses tras la retirada del tratamiento.

■ Tratamiento del status epilepticus

Ante una crisis convulsiva de más de cinco minutos, la actuación a seguir será la que se desarrolla en la Figura 7.6.

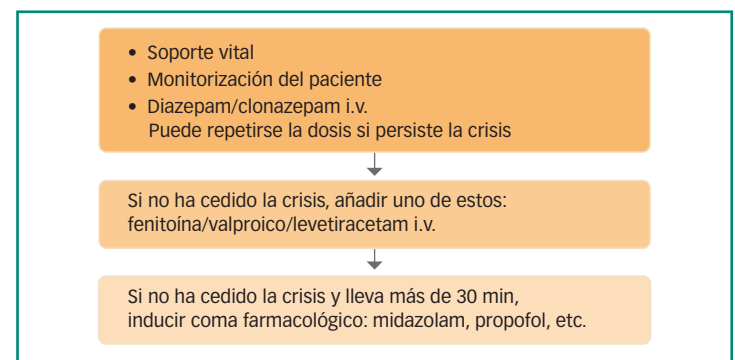


Figura 7.6. Tratamiento del status epilepticus.

Fármacos antiepilépticos

El mecanismo de acción de los fármacos antiepilépticos (FAE) suele ser múltiple actuando sobre diversos receptores y en muchos de los casos se desconoce por completo la función de cada uno de ellos. Estos fármacos suelen ser efectivos, tanto en crisis focales como en tónico-clónicas generalizadas.

En la **Tabla 7.8** se resumen los principales fármacos antiepilépticos.

En la **Tabla 7.9** se detallan los usos de cada fármaco antiepiléptico en monoterapia según el tipo de crisis del paciente.

TIPO DE CRISIS	FÁRMACO ANTIEPILÉPTICO MONOTERAPIA
Crisis de inicio focal	Carbamazepina, oxcarbazepina, eslicarbazepina, lacosamida, lamotrigina, levetiracetam, valproico, fenitoína, fenobarbital, topiramato, zonisamida
Crisis tónico-clónica generalizada	Levetiracetam, lamotrigina, valproico, fenitoína, fenobarbital, carbamazepina, carbamazepina, oxcarbazepina, topiramato, clobazam
Crisis de ausencia	Valproico, etosuximida.
Generalizadas mioclónicas	Valproico, levetiracetam

Tabla 7.9. Uso de cada fármaco antiepiléptico en monoterapia según el tipo de crisis.

	MECANISMO DE ACCIÓN	INDICACIÓN PRINCIPAL	EFFECTOS SECUNDARIOS	INTERACCIONES
Fenobarbital	Su acción antiepiléptica más importante es el aumento de la actividad del receptor GABAA	Crisis focales Crisis tónico-clónicas	Alteración cognitiva y del comportamiento, sobre todo en niños Hipercinesia en niños	Inductor enzimático
Fenitoína	Bloquea canales de Na ▶ MIR 12-13, 224	Crisis focales Crisis tónico-clónicas	Hirsutismo Hiperplasia gingival ▶ MIR 15-16, 6	Inductor enzimático
Carbamazepina	Bloquea canales de Na ▶ MIR 12-13, 224	Crisis focales Empeora mioclonías: contraindicada en epilepsia mioclónica juvenil	Hiponatremia Hepatotoxicidad Anemia aplásica Síndrome de Stevens-Johnson	Inductor enzimático
Valproico	Altera corriente de calcio, sodio y tiene efecto GABAérgico	Crisis tónico-clónicas Ausencias Epilepsia mioclónica juvenil	Teratogenicidad: contraindicado en mujeres en edad fértil Hepatopatía, temblor Alteraciones hematológicas	Inhibidor enzimático ▶ MIR 18-19, 157; MIR 18-19, 183
Gabapentina	Unión canales Ca ▶ MIR 12-13, 224	Focal o generalizada . Dolor neuropático ▶ MIR 20-21, 89	Somnolencia	No inducción ni inhibición enzimática
Lamotrigina	Inhibición de la corriente de Na ▶ MIR 12-13, 224	Focales o generalizadas Puede empeorar las crisis mioclónicas	Erupción cutánea	No inducción ni inhibición enzimática
Levetiracetam	Unión a la proteína 2A de la vesícula presináptica (SV2A)	Focales Tónico-clónicas Epilepsia mioclónica juvenil en > 12 años	Bien tolerado Irritabilidad, agresividad	No inducción ni inhibición enzimática
Zonisamida	Bloquea canales de Na Reduce corriente de Ca	Focales	Bien tolerado Pérdida de peso Urolitiasis	No inducción ni inhibición enzimática
Lacosamida	Inactiva canales de Na	Focales	Mareo, náuseas, diplopia. Está contraindicado en pacientes con bloqueo auriculoventricular de segundo o tercer grado	No inducción ni inhibición enzimática
Benzodiacepinas	Agonista receptor GABA	Crisis agudas	Sedación	No inducción ni inhibición enzimática
Brivaracetam	Unión a la proteína 2A de la vesícula presináptica (SV2A)	Uso concomitante en crisis focales	Náuseas, somnolencia	No inducción ni inhibición enzimática
Perampanel	Inhibe receptores AMPA glutamato	Uso concomitante en crisis focales y generalizadas	Somnolencia	No inducción ni inhibición enzimática
Cenobamato	Bloqueo canales de sodio, modulador receptor GABA	Uso concomitante en crisis focales y generalizadas	Acortamiento QT, somnolencia, reacciones cutáneas	

Tabla 7.8. Fármacos antiepilépticos.



En la **Tabla 7.10** se presentan los mecanismos de acción principal de cada fármaco epileptico.

MECANISMO DE ACCIÓN	FÁRMACO ANTIEPILEPTICO
Bloqueante canales de sodio	Carbamazepina, fenitoína, lacosamida, lamotrigina, oxcarbazepina, eslicarbazepina, rufinamida, ácido valproico
Bloqueantes canales de calcio	Etosuximida ► MIR 19-20, 40
Acción vesícula sináptica SV2A	Levetiracetam, brivaracetam
Agonismo gabaérgico	Benzodiazepinas, vigabatrina, fenobarbital
Inhibición glutamato	Perampanel

Tabla 7.10. Mecanismo de acción principal de cada fármaco antiepileptico.

■ Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico se plantea en el caso de epilepsias tratables quirúrgicamente y farmacorresistentes, es decir, aquella epilepsia que persiste tras el uso de dos esquemas adecuados de tratamiento que fueran bien tolerados (monoterapia o politerapia). Las técnicas quirúrgicas posibles son:

- **Técnicas resectivas o de desconexión.** La más destacable es la amigdalohipocampectomía, generalmente junto con lobectomía temporal anterior en la epilepsia del lóbulo temporal medial.
- **Técnicas no resectivas.** Radiocirugía gamma, estimulación del nervio vago (para crisis focales intratables; el mecanismo concreto por el cual funciona se desconoce) y estimulación cerebral profunda.

7.7. Mujer y epilepsia

Está contraindicado el uso de ácido valproico en mujeres en edad fértil ► **MIR 19-20, 119** (ni tampoco puede administrarse previo a la pubertad) por su alto riesgo teratogénico. Solo se administrará cuando no exista un tratamiento alternativo adecuado.

El embarazo deberá ser planeado. El objetivo es estar libre de crisis antes de la concepción y durante el embarazo. Siempre habrá que usar la dosis mínima eficaz del tratamiento antiepileptico y evitar en lo posible la politerapia, por su mayor riesgo teratogénico. Los cambios de tratamiento durante el embarazo están desaconsejados. Los fármacos con un menor efecto adverso teratogénico son levetiracetam y lamotrigina.

Se recomienda antes y durante el embarazo la toma de 5 mg/día de ácido fólico en lugar de los 0,4 mg de las mujeres no epilépticas.

Se recomendará lactancia materna.

Recomenda

- Ante una embarazada controlada con un fármaco anticonvulsivo no se deben realizar modificaciones del tratamiento, pues una crisis convulsiva puede ser fatal para el feto.

Casos clínicos

Mujer de 20 años que acude a consulta de Neurología porque recientemente ha estado en Urgencias por una crisis tónico-clónica. No refiere episodios previos. En la anamnesis comenta que cuando era niña le decían que tenía episodios en los que se quedaba como ausente y los profesores les decían a sus padres que le costaba seguir el hilo de la clase. También refiere que el alcohol no le sienta bien, pues cuando sale de fiesta y bebe, a la mañana siguiente presenta sacudidas en los brazos. Respecto a lo que relata la paciente, señale la respuesta correcta:

- 1) Se trata de la primera crisis, por lo que no ha de iniciarse tratamiento antiepiléptico.
- 2) Esta epilepsia nunca es fotosensible.
- 3) Se puede usar como tratamiento el levetiracetam.
- 4) El tratamiento de elección es la carbamazepina.

RC: 3

Varón de 30 años diagnosticado de epilepsia. Relata antecedentes de meningitis en la infancia y crisis febriles. Presenta crisis en las que precede una sensación epigástrica ascendente, junto con automatismos y desconexión del medio, quedando posteriormente confuso durante unos minutos. En la RMN se evidencia una hiperintensidad en hipocampo derecho en T2 y FLAIR, así como una pérdida de volumen del mismo, lo que hace que el asta ventricular temporal se vea ensanchada. Respecto a este cuadro clínico, señale la incorrecta:

- 1) Se trata de una esclerosis mesial temporal.
- 2) Presenta crisis focales con nivel de consciencia alterado y semiología del lóbulo temporal mesial.
- 3) Si se tratase de una epilepsia farmacorresistente se consideraría la opción de una amigdalohipocampectomía.
- 4) Se trata de una epilepsia de origen tumoral.

RC: 4



08

Enfermedades degenerativas del sistema nervioso

Orientación MIR

Tema difícil y poco rentable, en el que se debe priorizar el estudio de las enfermedades de la motoneurona. Es recomendable identificar el caso clínico y, por ello, lo más importante es conocer la clínica de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Preguntas MIR

► MIR 17-18, 153

Conceptos clave

- ◉ Dentro de las ataxias heredo degenerativas se encuentra la ataxia de Friedreich, que es la más frecuente.
- ◉ La ataxia de Friedreich se caracteriza por degeneración neuronal de los ganglios dorsales medulares (ataxia de la marcha) y cerebelosa, junto con cifoescoliosis, pies cavos, diabetes mellitus y miocardiopatía hipertrófica.
- ◉ La afectación cardíaca es la principal causa de muerte en estos pacientes.
- ◉ La esclerosis lateral amiotrófica puede ser hereditaria (10%) o esporádica (90%), y se caracteriza por la degeneración selectiva de la primera y segunda motoneurona, con sensibilidad y función autonómica indemnes. La capacidad cognitiva generalmente suele estar conservada, aunque puede existir un deterioro fronto-temporal en algunos pacientes.
- ◉ La clínica es una combinación de datos de primera y segunda motoneurona, con un inicio asimétrico y una supervivencia media de 3 años.
- ◉ El único tratamiento disponible es riluzol (bloqueo de los receptores NMDA del glutamato) con un beneficio discreto, si bien el soporte respiratorio es realmente la medida clave según progresa la enfermedad.

8.1. Ataxia de Friedreich

Es la ataxia heredodegenerativa más frecuente en nuestro medio. Es autosómica recesiva, por expansión del triplete GAA, que afecta al gen de la frataxina, situado en el cromosoma 9.

Anatomía patológica

El hallazgo más característico es la pérdida neuronal en los ganglios de las raíces dorsales. Secundariamente, hay degeneración de fibras nerviosas de los cordones posteriores, tracto espinoocerebeloso y nervios periféricos. La mayoría de los casos implica también degeneración de la vía piramidal (corticoespinal).

La médula espinal es atrófica. A nivel sistémico, destaca la alteración cardíaca, con fibrosis intersticial crónica e hipertrofia ventricular.

Clínica

Debuta en la infancia o adolescencia con ataxia progresiva de la marcha, pérdida de reflejos miotáticos, así como déficit propioceptivo. Se sigue de ataxia de miembros y disartria cerebelosa. Es muy característica la asociación de hiporreflexia miotática con respuestas plantares extensoras (signo de Babinski). La pérdida de la capacidad de deambulación se produce aproximadamente 15 años después.

Recomenda

- Es típica la asociación de hiporreflexia (dato de 2.ª motoneurona) con Babinski (dato de 1.ª motoneurona), además de la ataxia.

La lesión de cordones posteriores motiva una pérdida de la sensibilidad profunda (artrocínética, posicional y vibratoria). En algunos casos hay amiotrofia distal e hipoestesia en guante o calcetín por afectación del nervio periférico. Puede haber nistagmo, sordera y atrofia óptica. No hay afectación de funciones superiores. Se asocia también cifoescoliosis y pies cavos. Un 10% de los pacientes cursa con diabetes mellitus.

Recomenda

- Es frecuente la asociación de cifoescoliosis, pies cavos, diabetes mellitus y miocardiopatía hipertrófica.

La principal causa de muerte es la insuficiencia cardíaca secundaria a miocardiopatía hipertrófica (50% de los pacientes). No existe un tratamiento eficaz, la rehabilitación neurológica es el único tratamiento que consigue mantener funcionalidad sin modificar el curso de la enfermedad.

Diagnóstico

Es fundamentalmente clínico hasta su confirmación mediante estudio genético. En la EMG hay signos de denervación en músculos distales. El LCR

es normal. En la TC puede observarse una moderada atrofia cerebelosa en fases avanzadas. Es importante descartar en estos pacientes un déficit de vitamina E subyacente.

Recomenda

- El déficit de vitamina E puede provocar degeneración neuronal y ataxia.

8.2. Esclerosis lateral amiotrófica

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más frecuente de enfermedad progresiva de la motoneurona, siendo su incidencia global de 4-8 casos por cada 100.000 habitantes/año. Suele ser más frecuente en varones (1,6:1). Se distinguen fundamentalmente dos formas:

- **Familiar:** 10%, con debut precoz.
- **Esporádica:** 90%, con debut por encima de los 50 años.

La edad media de inicio son los 56 años en ELA esporádica y 46 en ELA familiar.

Fisiopatología

Proceso degenerativo que afecta, en distintos grados, a la primera y segunda motoneuronas, produciendo secundariamente atrofia de las fibras musculares.

A veces es posible encontrar pacientes con afectación selectiva de la primera motoneurona (esclerosis lateral primaria), de neuronas de núcleos motores bajos troncoencefálicos (parálisis bulbar progresiva) o segunda motoneurona (atrofia muscular progresiva).

Clínica

Cursa con debilidad muscular progresiva con signos de afectación de primera y/o segunda motoneurona (fasciculaciones y fibrilaciones como fenómeno de actividad denervativa), tanto de extremidades como de pares craneales (disartria y disfagia).

No hay trastornos sensitivos, oculomotores (respetados hasta fases terminales) ni autonómicos (esfínteres, función sexual). Si bien en algunos pacientes puede existir disfunción de tipo frontotemporal, la cognición suele conservarse. La media de supervivencia es de 6 meses a 3 años desde el inicio de los síntomas. El fallecimiento suele ser por fallo respiratorio.

Recomenda

- La debilidad muscular progresiva, de inicio asimétrico y distal, con afectación de pares craneales bajos y poca o nula afectación de la musculatura extraocular es sugestiva de ELA.



■ Diagnóstico

El diagnóstico **MIR 17-18, 153** se realiza por medio de los criterios de El Escorial Modificados o los criterios de Awaji. La electromiografía (EMG) y electroneurografía (ENG) son claves en el diagnóstico de la ELA:

- **EMG:** actividad espontánea como ondas positivas y fibrilaciones.
- **ENG:** con conducciones nerviosas conservadas y patrón polirradicular de denervación/reinervación.

Las formas genéticas (10% de ELA) son: 33% mutaciones en *c9orf72* (en cuyo caso se suele asociar a la demencia frontotemporal), 20% en *SOD1*, siendo en *TARDBP* y *FUS* un 5%.

■ Tratamiento

El tratamiento de soporte ventilatorio y nutricional por gastrostomía es la medida clave para prolongar la supervivencia en estos pacientes. El único fármaco autorizado para el tratamiento de la ELA es riluzol y parece tener un beneficio discreto sobre el aumento de la supervivencia, en especial en pacientes con inicio bulbar de la clínica.

Actualmente se están realizando ensayos con anticuerpos monoclonales.

En la **Tabla 8.1** se resumen las características principales de algunos síndromes de pérdida de fuerza muscular y su diagnóstico diferencial.

	PERFIL DEL PACIENTE	DISTRIBUCIÓN	REFLEJOS	OTROS SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS	DIAGNÓSTICO
ELA	Hombres Mayores de 50 años	Generalizada progresiva	Combinación de hipo e hiperreflexia	No	EMG ENG
ESCLEROSIS MÚLTIPLE	Mujeres 20-45 años	Monoparesia/hemiparesia	Hiperreflexia	Sensitivos, oculares, cerebelosos.	RMN LCR Potenciales evocados
MIASTENIA GRAVE	Mujeres 20-30 años	Proximal Ocular Fatigabilidad	Reflejos normales que se agotan tras estimulación repetitiva	No	EMG Auto-Ac Estudio de imagen en tórax
GUILLAIN-BARRÉ	Hombres 40 años	Inicio distal Tetraparesia	Arreflexia	Disautonomía Parestesias	EMG ENG LCR

EMG: electromiografía; ENG: electroneurografía; LCR: líquido cefalorraquídeo; RMN: resonancia magnética.

Tabla 8.1. Características principales de algunos síndromes de pérdida de fuerza.

Casos clínicos

Mujer de 64 años que consulta por clínica progresiva, en los últimos 4 meses, de debilidad en la pierna derecha. En la exploración se objetiva una paresia con amiotrofia de miembro inferior derecho y una hiperreflexia miotática de dicho miembro. ¿Cuál es su diagnóstico?

- 1) Hernia discal lumbar deficitaria.
- 2) Síndrome de Guillain-Barré.
- 3) Esclerosis lateral amiotrófica.
- 4) Esclerosis múltiple.

RC: 3

Paciente de 50 años que presenta, de forma insidiosa, debilidad y calambres en miembro superior derecho. En la exploración neurológica se objetiva espasticidad en el hemicuerpo derecho, atrofia del primer interóseo de la mano derecha, con reflejos osteotendinosos presentes y sin trastornos sensoriales. ¿Cuál es el diagnóstico más probable en este paciente, entre los siguientes?

- 1) Siringomielia.
- 2) Tumor a nivel del foramen magno.
- 3) Esclerosis lateral amiotrófica.
- 4) Mielopatía cervical de origen vascular.

RC: 3



Enfermedades virales y priónicas del sistema nervioso

Orientación MIR

Es un tema de importancia menor, pero puede servir para repasar la encefalitis herpética, preguntada también en Enfermedades infecciosas. Las otras enfermedades virales son cuadros muy característicos, de los que solamente hay que conocer lo más típico. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la enfermedad priónica por excelencia.

Preguntas MIR

- MIR 23-24, 152
- MIR 16-17, 159
- MIR 20-21, 49-ET; MIR 20-21, 100; MIR 20-21, 178
- MIR 15-16, 34

Conceptos clave

- ◉ Las encefalitis epidémicas están causadas por arbovirus y enterovirus.
- ◉ La encefalitis esporádica más frecuente es la causada por el virus herpes simple tipo 1.
- ◉ La clínica de las encefalitis es similar a las meningitis (fiebre, cefalea y meningismo), pero con alteración cognitiva, conductual, crisis y focalidad neurológica.
- ◉ El LCR mostrará las características de las meningitis virales: hiperproteíorraquia, pleocitosis linfocitaria y glucosa normal.
- ◉ La encefalitis herpética muestra focalidad temporal bilateral y frontal, siendo la RMN la prueba de imagen más rentable.
- ◉ La PCR del ADN del virus herpes en LCR es la técnica diagnóstica de elección, sustituyendo a la biopsia cerebral.
- ◉ El tratamiento con aciclovir es seguro y efectivo; por ello, debe instaurarse rápidamente ante la sospecha de encefalitis.
- ◉ La paraparesia espástica tropical se ha relacionado con la infección por el HTLV-1 en zonas tropicales. Puede simular una esclerosis múltiple con presencia de bandas oligoclonales en LCR y placas de desmielinización en la RMN.
- ◉ La leucoencefalopatía multifocal progresiva se caracteriza por alteración cognitiva y hemianopsia en pacientes inmunodeprimidos. Se debe a la infección por el papovavirus JC, que produce desmielinización multifocal. El diagnóstico de confirmación requiere biopsia cerebral.
- ◉ La panencefalitis esclerosante subaguda se presenta en niños de 5-15 años con historia de sarampión en los primeros años de vida. El EEG muestra un patrón característico, y en LCR se detectan bandas oligoclonales y aumento del título de Ac antisarampión.
- ◉ Las enfermedades priónicas son un conjunto de patologías que tienen en común la presencia de una proteína como agente patógeno. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob clásica se caracteriza por demencia rápidamente progresiva, mioclonías y ataxia. La presencia de la proteína 14-3-3, los hallazgos electroencefalográficos y de neuroimagen pueden apoyar el diagnóstico. Recientemente, la prueba más sensible y específica es el estudio de la proteína priónica en LCR mediante la técnica RT-QuIC, siendo la confirmación anatomopatológica.

Dentro de las infecciones del sistema nervioso central, los dos cuadros más frecuentes son las meningitis y las encefalitis:

- En las meningitis se produce una reacción inflamatoria en las meninges, expresándose clínicamente con un síndrome de irritación meníngea (cefalea, rigidez de nuca, vómitos) generalmente acompañado de fiebre.
- En las encefalitis se produce una afectación del parénquima cerebral, siendo los síntomas más específicos la presencia de focalidad neurológica (como afasia o paresia), acompañado de datos de encefalopatía (desorientación, confusión, inatención, somnolencia). En este grupo son más frecuentes las crisis epilépticas. También son frecuentes la fiebre y la cefalea.

No siempre se producen cuadros “puros”, sino que existe un cierto solapamiento con cuadros que afectan tanto a meninge como al parénquima, existiendo síntomas que pueden presentarse en ambas entidades, como la alteración de conciencia, la cefalea o la fiebre.

9.1. Encefalitis herpética y otras encefalitis virales

■ Etiología

La encefalitis herpética (producida por el virus herpes simple tipo I) es la causa más frecuente de encefalitis esporádica. Los arbovirus y los enterovirus son la causa más frecuente de encefalitis epidémica.

■ Clínica

El cuadro clínico típico de una encefalitis viral aunará síntomas de infección como la fiebre y el malestar general; síntomas que sugieran afectación del encéfalo tales como cefalea, confusión, desorientación, agitación y síntomas de lesión del parénquima cerebral en forma de focalidad neurológica cortical, tales como afasia y/o crisis epilépticas focales hasta en un 50% de los casos.

Recorda

- Meningismo con alteración cognitiva, crisis, fiebre y focalidad neurológica son síntomas indicativos de encefalitis.

■ Pruebas complementarias

Las distintas pruebas complementarias que se deben realizar son:

- **LCR.** Característicamente existe pleocitosis linfocitaria (> 95% de los casos) con hiperproteíorraquia y glucorraquia normal.

Recorda

- La presencia de abundantes hematíes en LCR orienta a encefalitis necrohemorrágica por herpes simple.

- **Microbiología.** El cultivo de LCR suele tener un rendimiento escaso y está en desuso. La serología permite el diagnóstico de forma retrospectiva, pero tiene un escaso valor en el diagnóstico y el tratamiento en fase aguda. La técnica diagnóstica de elección es la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) del líquido cefalorraquídeo, sustituyendo a la biopsia como técnica diagnóstica de elección.

Recorda

- La PCR del LCR es la técnica diagnóstica de elección en la encefalitis herpética.

- **Estudios de neuroimagen (TC, RMN).** La imagen típica es la afectación a nivel temporofrontal, siendo especialmente específica si es bilateral. En la TC suele presentar un aspecto hipodenso, captando o no contraste. En la RMN suele haber hiperintensidad de señal en secuencias FLAIR, y en secuencias de difusión suele observarse restricción de la misma. No suele afectar a los ganglios basales, lo que ayuda a diferenciarla de un ictus de arteria cerebral media (**Figura 9.1**).

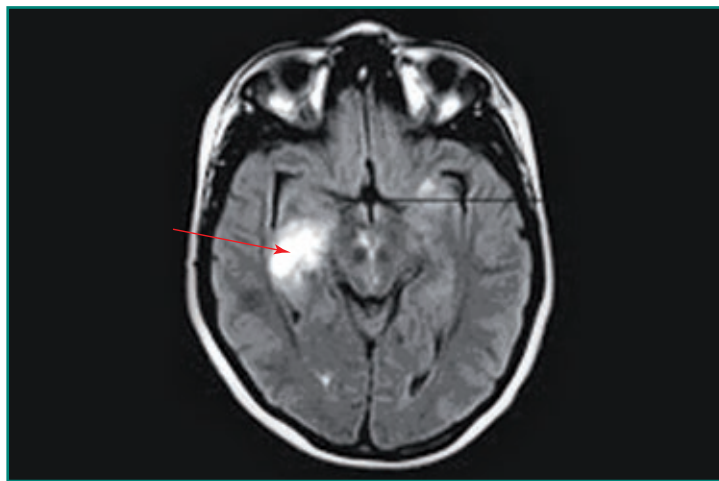


Figura 9.1. RMN que muestra afectación de región temporal derecha, que en un contexto de fiebre y meningismo es altamente sugerente de encefalitis herpética.

- **Electroencefalograma.** Se suele observar actividad epileptiforme a nivel temporofrontal unilateral o bilateral.

Recorda

- La encefalitis herpética afecta predominantemente a la zona temporal bilateral y frontal.

- **Biopsia cerebral.** Su sensibilidad es mayor del 95% y la especificidad se acerca al 100%. Sin embargo, su aplicación ha disminuido desde la introducción del aciclovir como agente terapéutico para la encefalitis herpética (gran eficacia con escasos efectos secundarios, lo que hace que en caso de duda se realice tratamiento empírico). Se indica para casos dudosos o con mala respuesta al tratamiento para aclarar el diagnóstico.



■ Tratamiento

El **aciclovir** intravenoso es el tratamiento de elección en la encefalitis por virus herpes simple ▶ **MIR 20-21, 100**, y también es efectivo para el tratamiento del virus de Epstein-Barr y varicela-zóster. Debe administrarse ante la simple sospecha clínica, sin demora. Su principal efecto adverso es la nefrotoxicidad.

■ Pronóstico

En la encefalitis herpética, la mortalidad alcanza un 20%, y hasta un 40% de los pacientes supervivientes tendrá secuelas discapacitantes (directamente relacionadas con la edad del paciente, demora del tratamiento y nivel de consciencia). Algunos pacientes que han sufrido una encefalitis por virus herpes simple pueden desarrollar posteriormente una encefalitis autoinmune por anticuerpos contra el receptor del N-metil-D-aspartato (NMDA). Por tanto, ante un paciente con encefalitis herpética que sufra una recaída o empeoramiento tras 4-6 semanas, debemos volver a hacer un análisis de LCR para el estudio de ADN viral y de autoanticuerpos ▶ **MIR 23-24, 152; MIR 20-21, 178**.

9.2. Leucoencefalopatía multifocal progresiva

■ Introducción e histología

La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad de la sustancia blanca producida por el poliomavirus John Cunningham, conocido comúnmente como papovavirus o virus JC. Característicamente aparece en pacientes inmunodeprimidos y se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones desmielinizantes. Histológicamente se objetivan inclusiones cristalinas dentro de los oligodendrocitos que corresponden con partículas del virus JC.

■ Clínica

Los pacientes suelen presentarse con trastornos visuales, generalmente en forma de hemianopsia homónima y deterioro de funciones superiores con demencia y trastornos de la personalidad. En su evolución, es habitual la presencia de déficits motores.

■ Pruebas complementarias

En la TC hay lesiones hipodensas en sustancia blanca que no captan contraste ni presentan edema. La RMN es más sensible para detectar estas lesiones, bilaterales, asimétricas, confluentes, con restricción en la secuencia de difusión en la periferia de la lesión. Estas lesiones no captan contraste.

El EEG demuestra enlentecimiento focal o difuso. El LCR es típicamente normal, con ocasional proteinorraquia y pleocitosis mononuclear (< 25 células/ μ L).

El diagnóstico definitivo precisa de la identificación de los cambios anatomopatológicos típicos en la biopsia. Puesto que un 80-90% de la población adulta normal es seropositiva para el virus JC, la identificación del antígeno o genoma del virus no es diagnóstica de LMP si no se acompaña de los cambios patológicos típicos. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) puede apoyar el diagnóstico ante un caso con hallazgos de neuroimagen típicos. Un caso especial de pacientes en riesgo de LMP son los pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con natalizumab.

Recuerda

- En un paciente con SIDA y clínica neurológica se debe descartar la toxoplasmosis. Si en la TC las lesiones no captan contraste y no presentan efecto masa, hay que sospechar LMP como primera opción.

■ Pronóstico

La regla es la evolución fatal en meses. No existe tratamiento efectivo, aunque algunos casos mejoran con la reconstitución del sistema inmunitario.

9.3. Otras enfermedades víricas del SNC

Quedan recogidas en la **Tabla 9.1**.

ENFERMEDAD	VIRUS ASOCIADO	CLÍNICA CARACTERÍSTICA
Paraparesia espástica tropical	HTLV-1	Hiperreflexia y espasticidad progresivas de MMII
Leucoencefalopatía multifocal progresiva	Virus JC	Trastornos visuales (hemianopsia homónima), demencia y trastornos de la personalidad
Panencefalitis esclerosante subaguda	Sarampión	Mal rendimiento escolar y trastorno de personalidad Después, deterioro neurológico y tetraparesia espástica

Tabla 9.1. Enfermedades del SNC de origen vírico.

9.4. Enfermedades priónicas

Bajo esta denominación se incluye un conjunto de enfermedades cuyo agente patógeno es una proteína infectiva carente de ácido nucleico a la que se ha dado el nombre de prión. Las enfermedades priónicas humanas (**Tabla 9.2**) incluyen la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), el kuru, la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) y el insomnio familiar fatal (IFF).

Las enfermedades priónicas se resumen en la [Tabla 9.2](#) y [Figura 9.2](#).

ENFERMEDADES PRIÓNICAS ADQUIRIDAS	
Kuru	Canibalismo
ECJ iatrógeno	Trasplante de córnea Injertos de duramadre Extractos hipofisarios Procedimientos neuroquirúrgicos Enfermedad de las vacas locas
ENFERMEDADES PRIÓNICAS HEREDITARIAS	
ECJ	Mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20
GSS	Mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20
IFF	Mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20
ENFERMEDADES PRIÓNICAS ESPORÁDICAS	
ECJ (85%)	Mutación somática Conversión espontánea de PrPc a PrPsc Susceptibilidad a factores ambientales

Tabla 9.2. Categorías etiológicas de las enfermedades priónicas.

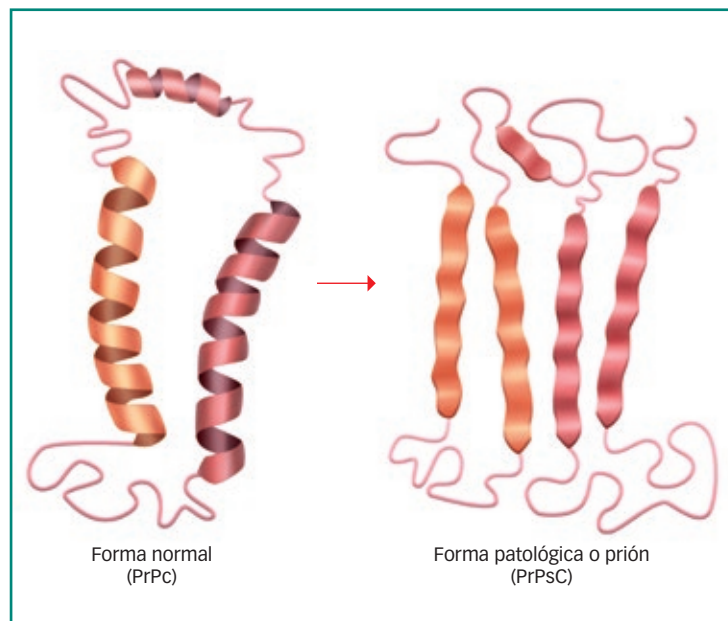


Figura 9.2. Configuración espacial de una proteína priónica.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Epidemiología

La mayoría de los casos son esporádicos, pero existe un 5-15% de formas hereditarias en relación con mutaciones en el gen de la PrP en el cromosoma 20, e incluso transmisión de persona a persona en procedimientos neuroquirúrgicos con material no descontaminado, trasplantes de córnea o injertos de duramadre humana y mediante extractos hipofisarios de hormona del crecimiento, obtenidos de cadáveres afectados por la enfermedad. Los casos esporádicos no están bien explicados.

Clínica

Pese a que al inicio puede presentar síntomas inespecíficos, es el paradigma de demencia rápidamente progresiva, aunando en fases avanzadas síntomas cognitivos (alteración de memoria, síntomas disecutivos, visuales, alteración del comportamiento), cerebelosos (ataxia de la marcha), mioclonías (90%), alteración piramidal y síntomas extrapiramidales (temblor, parkinsonismo). La evolución es invariablemente fatal **MIR 20-21, 49-ET**.

Recordar

- Una demencia rápidamente progresiva con alteración del comportamiento, mioclonías, síntomas piramidales y extrapiramidales y ataxia cerebelosa debe hacer sospechar enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Recientemente se ha descrito una nueva forma conocida como variante de ECJ, asociada epidemiológicamente al brote de encefalopatía espongiforme bovina ("enfermedad de las vacas locas" EEB). Debuta en pacientes más jóvenes (16-40 años) y tiene un curso más lento. La clínica suele tener más síntomas psiquiátricos, parestesias en miembros inferiores y ataxia. En la resonancia magnética puede existir aumento de señal a nivel del pulvinar. Puede diagnosticarse mediante biopsia de tejido amigdalario. La supervivencia media es de 15 meses, comparado con los 5 meses en la ECJ esporádica. No existe tratamiento eficaz.

Recordar

- La variante asociada a la "enfermedad de las vacas locas" difiere de la forma clásica de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en que aparece en pacientes más jóvenes y predominan los síntomas psiquiátricos y la ataxia sobre la demencia y mioclonías.

Pruebas complementarias

Las distintas pruebas complementarias que se deben realizar son:

- LCR.** Generalmente normal o con ligero aumento de proteínas. Apoya el diagnóstico el hallazgo de proteína 14-3-3 **MIR 16-17, 159**, aunque presenta falsos positivos y negativos. Otros marcadores son la proteína tau total y la enolasa neuroespecífica como marcadores de destrucción neuronal. Recientemente es posible detectar la proteína PrP mutada en LCR mediante la técnica de RT-QuIC (*Real-time quaking-induced conversion*), con una sensibilidad > 90% y una especificidad del 98-100%.
- Neuroimagen.** La RMN es una prueba de gran sensibilidad (70-95%) y especificidad (80%) que típicamente puede mostrar realce lineal cortical en secuencias sin contraste (FLAIR y difusión) y/o de los ganglios de la base.
- EEG.** Un patrón típico puede sugerir el diagnóstico. Sobre una actividad de base lentificada es habitual la aparición de brotes de ondas agudas bilaterales y sincronas (cada 0,5-2,5 s y con una duración de 200-600 ms). Este patrón aparece en la mayoría de los casos, aunque puede no estar presente en fases iniciales o muy evolucionadas ([Figura 9.3](#)). El EEG suele ser normal en la nueva variante.



Figura 9.3. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, con grafoelementos escarpados difásicos o trifásicos, de aproximadamente 100-300 milisegundos de duración, repitiéndose a un intervalo de 0,7-1,5 segundos.

Recorda

- La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob clásica tiene un patrón típico en el EEG, mientras que en la nueva variante el EEG suele ser normal.

- Estudio anatomopatológico (Figura 9.4).** Es el método diagnóstico de confirmación (ya sea en la biopsia o en la necropsia). Se caracteriza por una degeneración esponjiforme con vacuolización del neuropilo ▶ MIR 15-16, 34 máxima en la corteza cerebral, pero también prominente en los ganglios basales, el tálamo y el cerebelo. No suelen afectarse ni el tronco cerebral ni la médula espinal. La detección de placas de amiloide compuestas de PrPsc es diagnóstica.

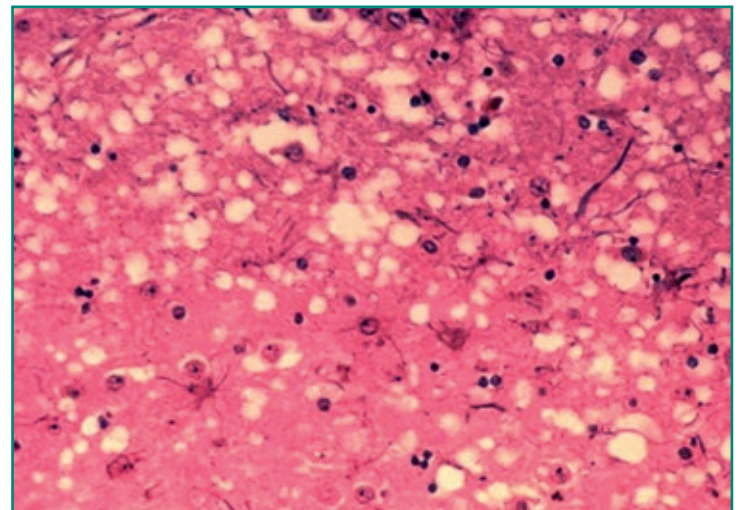


Figura 9.4. Microfotografía de tejido encefálico en animal con encefalopatía esponjiforme bovina. Son visibles las vacuolas y túneles que le dan un aspecto de esponja.

Casos clínicos

Paciente de 60 años, sin ningún antecedente de interés, que en un período de 6 meses desarrolla un cuadro de intenso deterioro cognitivo. En la exploración destaca, además de la existencia de un síndrome rígido-acinético, una ataxia de la marcha y mioclonías. Ante este cuadro, ¿qué diagnóstico, entre los siguientes, se está obligado a plantearse en primer lugar?

- 1) Una leucoencefalopatía multifocal progresiva.
- 2) Una panencefalitis esclerosante subaguda.
- 3) Una forma esporádica de Creutzfeldt-Jakob.
- 4) Una atrofia multisistémica.

RC: 3

Paciente de 71 años hipertensa, dislipidémica y con fibrilación auricular no anticoagulada que presenta cuadro de instauración progresiva de afasia mixta, desorientación en tiempo, alteración del comportamiento, agitación, fiebre de 39 °C y episodios estereotipados de desconexión del medio con automatismos orofaciales y manuales de 1 minuto de duración y con una recuperación paulatina en 5 minutos. ¿Qué prueba complementaria nos confirmaría el diagnóstico?

- 1) Una TC craneal con angio-TC, ya que el cuadro es sugestivo de ictus en territorio de arteria cerebral media izquierda.
- 2) Una ecocardiografía, ya que se trata de un cuadro sugestivo de ictus, pero la fiebre y el resto de síntomas sugieren una endocarditis como primera posibilidad.
- 3) Una punción lumbar con realización de PCR de virus herpes simple, ya que se sospecha una encefalitis herpética.
- 4) Una analítica sistémica y de orina, ya que probablemente se trate de un síndrome confusional de etiología infecciosa.

RC: 3

Una mujer de 63 años ha consultado en varios psiquiatras por fallos de memoria y cambios en su comportamiento de 2 meses de evolución, sin claro diagnóstico. Acude a su consulta porque desde hace unas 3 semanas asocia inestabilidad de la marcha. En su exploración objetiva un reflejo cutaneoplantar extensor bilateral, dismetría en las cuatro extremidades y mioclonías evocadas por el estímulo auditivo. ¿Qué sería atípico en la enfermedad que sospecha?

- 1) Una resonancia magnética con hiperseñal lineal cortical y a nivel de ganglios de la base.
- 2) Un electroencefalograma con actividad lenta de base y ondas generalizadas periódicas, sincronicas.
- 3) Una punción lumbar con pleocitosis de predominio polimorfonuclear, hiperproteínorraquia e hipogluorraquia.
- 4) Una histología con vacuolización del neuropilo.

RC: 3



Enfermedades nutricionales y metabólicas del sistema nervioso

Orientación MIR

Tema de importancia intermedia en el MIR. Es recomendable estudiar bien la encefalopatía de Wernicke y la degeneración subaguda combinada de la médula.

Preguntas MIR

► MIR 14-15, 72; MIR 14-15, 73

Conceptos clave

- La encefalopatía de Wernicke aparece principalmente en alcohólicos, por hiperémesis y por malnutrición.
- La encefalopatía de Wernicke se caracteriza por la tríada de oftalmoparesia (sobre todo bilateral y asimétrica del VI PC), ataxia y síndrome confusional, que aparecen y desaparecen con el tratamiento en este orden. El síndrome confusional puede evolucionar a un síndrome amnésico anterógrado: síndrome de Korsakoff.
- El tratamiento de la encefalopatía de Wernicke es vitamina B₁. La administración de suero glucosado sin tiamina puede producir una encefalopatía de Wernicke en pacientes con riesgo (alcohólicos, desnutridos...), por eso, ante estas situaciones de riesgo se debe administrar siempre tiamina antes que el suero glucosado.
- La pelagra se produce por déficit de niacina. Es la enfermedad de las 3 "D": dermatitis, diarrea y demencia.
- La degeneración subaguda combinada de la médula se produce por un déficit de vitamina B₁₂, y se diagnostica mediante la determinación de los niveles de esta, así como por el test de Schilling.
- La degeneración subaguda combinada de la médula cursa con pérdida de sensibilidad vibratoria y propioceptiva, y clínica de primera motoneurona por afectación de los cordones posteriores y laterales medulares, respectivamente. Recuérdese también que puede producir anemia megaloblástica. Su tratamiento es vitamina B₁₂ parenteral.
- Las áreas cerebrales más sensibles a la anoxia son los ganglios basales, el cerebelo, el hipocampo y las regiones frontera parietooccipitales.

10.1. Enfermedades neurológicas por déficits nutricionales

■ Encefalopatía de Wernicke

Etiología y patogenia

Aparece en pacientes alcohólicos y malnutridos (por hiperémesis, cáncer, inanición...) debido a un déficit de tiamina o vitamina B₁. El déficit de tiamina produce un deterioro en el metabolismo cerebral de la glucosa.

Clínica

Se caracteriza por la tríada de oftalmoparesia, ataxia y síndrome confusional.

Pruebas complementarias

El LCR es normal o muestra una mínima elevación de proteínas. En el EEG se encuentra una actividad lentificada de forma difusa. Las pruebas de función vestibular están alteradas en todos los casos, bilateral y simétricamente en fases iniciales. Las alteraciones en la RMN cerebral (**Figura 10.1**) son características: aumento de la intensidad de señal en secuencias T2 y FLAIR en tálamo medial bilateral, cuerpos mamilares y sustancia gris periacueductal. En casos no tratados, hay una elevación del piruvato sérico con una disminución de la transketolasa.

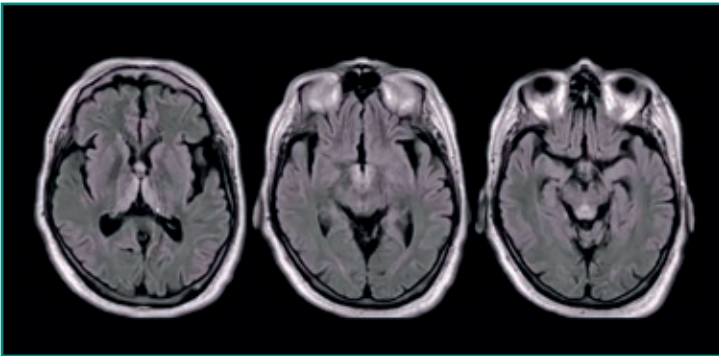


Figura 10.1. Encefalopatía de Wernicke.

Evolución

Aunque todos estos síntomas pueden aparecer simultáneamente, lo habitual es que la oftalmoparesia y/o la ataxia precedan al cuadro confusional en días o semanas.

Tras instaurar el tratamiento vitamínico, la secuencia de recuperación es clásica. Primero mejora la oftalmoparesia y, posteriormente, la ataxia. Es posible que queden como secuelas un nistagmo horizontal, aumento de la base de sustentación y marcha inestable.

Lo último que mejora es el cuadro confusional y, según lo hace, puede aparecer un trastorno amnésico con incapacidad para retener nueva información; es el síndrome de Korsakoff, cuyo pronóstico de recuperación varía; la mayor parte mantiene déficits de memoria variables, y menos del 20%

presenta recuperación completa. Un 15-20% de los pacientes con enfermedad de Wernicke muere, generalmente, debido a infecciones intercurrentes o insuficiencia hepática.

Tratamiento

Se debe instaurar con carácter inmediato y consiste en la administración de vitamina B₁. **MIR 14-15, 73**. Para evitar su desarrollo, es preciso administrar tiamina antes de soluciones glucosadas a pacientes con riesgo de desnutrición.

■ Degeneración subaguda combinada de la médula

También denominada mielosis funicular, se produce por una deficiencia de vitamina B₁₂.

- **Clínica.** A nivel hematológico, produce una anemia megaloblástica. En el contexto medular produce un síndrome posterolateral con afectación de los cordones posteriores (afectación de sensibilidad epicrítica, propioceptiva y vibratoria) y del haz corticoespinal (paresia con signos de primera motoneurona). A nivel mental produce un cuadro de deterioro cognitivo similar a una demencia **MIR 14-15, 72**.
- **Diagnóstico.** Se confirma mediante la determinación de niveles de vitamina B₁₂ y el test de Schilling.
- **Tratamiento.** Se basa en la administración de vitamina B₁₂ parenteral (intramuscular).

■ Pelagra

Es una enfermedad nutricional producida por deficiencia de niacina o ácido nicotínico. Sus manifestaciones sistémicas son dermatitis, diarrea y demencia. La dermatitis es bilateral, simétrica y aparece en zonas expuestas a la luz solar debido a fotosensibilidad.

Recordar

- El déficit de niacina produce pelagra, la enfermedad de las 3D: diarrea, demencia y dermatitis.

Las manifestaciones neurológicas de la pelagra son diversas, predominando la clínica de encefalopatía; otras manifestaciones son la mielopatía y la neuropatía periférica.

10.2. Encefalopatía anoxicoisquémica

■ Clínica

Si la anoxia persiste más de 3-5 minutos, se establece un daño cerebral irreversible. Las áreas cerebrales más sensibles a la anoxia son los ganglios



basales, el cerebelo, el hipocampo y las regiones frontera parietooccipitales (Figura 10.2). Esto condiciona las posibles secuelas de una encefalopatía anóxica:

- 1. Clínica extrapiramidal, fundamentalmente mioclonías.
- 2. Ataxia cerebelosa.
- 3. Síndromes amnésicos tipo Korsakoff.
- 4. Agnosia visual.

■ Tratamiento

Se basa en la restauración de la función cardiorrespiratoria de forma inmediata.

A continuación se describe en la Tabla 10.1 las características fundamentales que hemos visto de estas dos enfermedades.

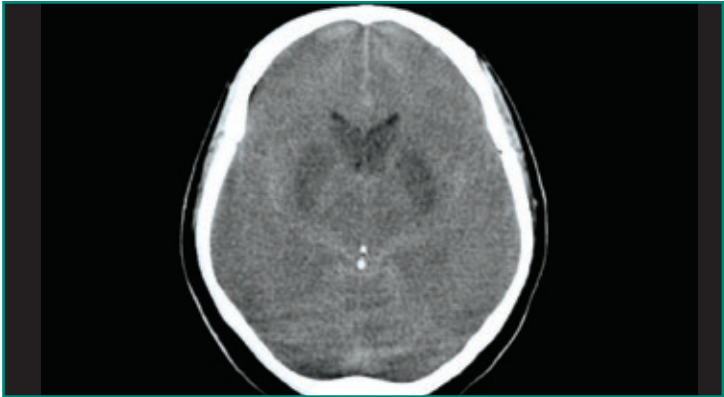


Figura 10.2. Encefalopatía anóxica por parada cardiorrespiratoria. TC en la que se observa un patrón de isquemia o hipodensidad generalizada con borramientos de surcos, con pérdida de la diferenciación de sustancia gris y sustancia blanca. Se aprecia la mayor afectación de los ganglios de la base, así como de los territorios frontera parietooccipital bilateral.

	CAUSA	CLÍNICA	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
Encefalopatía de Wernicke	Déficit de tiamina o vitamina B ₁	Triada de oftalmoparesia, ataxia y síndrome confusional	Pruebas de función vestibular alteradas Alteraciones en la RMN cerebral Elevación del piruvato sérico con una disminución de la transcetolasa	Administración inmediata de vitamina B ₁
Degeneración subaguda combinada de la médula	Déficit de vitamina B ₁₂	Anemia megaloblástica Mielosis funicular Deterioro cognitivo	Determinación de niveles de vitamina B ₁₂	Administración de vitamina B ₁₂ parenteral (i.m.)
Pelagra	Déficit de niacina o ácido nicotínico	Manifestaciones sistémicas (las 3 D): dermatitis (zonas expuestas a la luz solar), diarrea y demencia Manifestaciones neurológicas: predomina la encefalopatía	Clínico	Niacina
Encefalopatía anoxicoisquémica	Isquemia cerebral mantenida	Extrapiramidal (mioclonías), ataxia Deterioro de consciencia	Valoración de la profundidad del daño (ROV, ROC)	Restauración inmediata de la función cardiorrespiratoria

Tabla 10.1. Enfermedades neurológicas por déficits nutricionales.

Casos clínicos

Hombre de 59 años, exbebedor y gastrectomizado por hemorragia digestiva hace 15 años. No sigue tratamiento alguno. Consulta por un cuadro insidioso de dificultad para caminar, que empeora en la oscuridad. En la exploración, se objetiva una ataxia de la marcha, cayendo al suelo en la prueba de Romberg, respuestas plantares extensoras y conservación de la sensibilidad algésica, estando abolidas la vibración y posicional. Señale, entre las siguientes, la afirmación correcta:

- 1) El diagnóstico es degeneración cerebelosa alcohólica.
- 2) Se trata de una degeneración combinada subaguda de la médula espinal.
- 3) Hay que descartar una lesión centromedular.
- 4) El diagnóstico es esclerosis múltiple de forma primaria progresiva.

RC: 2

Embarazada de 7 semanas con hiperémesis gravídica acude por alteración visual en forma de diplopía y alteración de la marcha. La paciente está confusa. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Preeclampsia.
- 2) Encefalopatía de Wernicke.
- 3) Síndrome de HELLP.
- 4) Metástasis cerebrales por un coriocarcinoma.

RC: 2

Varón de 50 años alcohólico desde hace 10 años. Acude a urgencias por clínica de desorientación, alteración de la marcha y visión doble. La familia refiere que el primer síntoma fue la alteración visual. A la exploración neurológica se objetiva paresia de ambos rectos externos y ataxia de la marcha. ¿Qué actitud es la más correcta?

- 1) Tratamiento del síndrome de abstinencia alcohólica con diazepam.
- 2) Hidratación endovenosa con suero glucosado.
- 3) Administración urgente de tiamina intravenosa.
- 4) Realizarle una TC craneal por la sospecha de un hematoma subdural con desplazamiento de estructuras de línea media.

RC: 3



11

Neuropatías

Orientación MIR

Tema de importancia intermedia en el MIR. Hay que centrarse en estudiar las consideraciones generales y el síndrome de Guillain-Barré. Es clave distinguir entre los trastornos desmielinizantes con disminución de las velocidades de conducción y aumento de latencias, así como en los trastornos axonales donde la amplitud se ve disminuida con velocidad conservada.

Preguntas MIR

- ▷ MIR 19-20, 123-TM; MIR 19-20, 135
- ▷ MIR 14-15, 74
- ▷ MIR 13-14, 150

Conceptos clave

- ⊙ Las polineuropatías afectan a múltiples troncos nerviosos, las mononeuritis múltiples a troncos nerviosos no contiguos y las mononeuropatías son afectaciones focales de un único tronco nervioso.
- ⊙ En el síndrome de Guillain-Barré dos tercios de los pacientes presentan el antecedente de una infección respiratoria o gastrointestinal previa. Cursa con una tetraparesia flácida y arreflética, simétrica y ascendente. Puede asociar parálisis facial bilateral en la mitad de los casos y síntomas autonómicos.
- ⊙ En el síndrome de Guillain-Barré, es típico un LCR con disociación albuminocitológica. El tratamiento es el de soporte de las funciones cardiorrespiratorias. Puede usarse también la plasmaféresis o las inmunoglobulinas intravenosas. Los esteroides no son útiles.
- ⊙ La neuropatía diabética puede ser simétrica (sensitiva distal, autonómica, dolorosa aguda y la amiotrofia diabética) o asimétrica (craneales, siendo el par craneal más afectado el III, por atrapamiento y de tronco).
- ⊙ La forma más frecuente de polineuropatía diabética es la sensitiva distal.
- ⊙ La causa más frecuente de disautonomía es la neuropatía diabética.
- ⊙ En la infección por VIH pueden aparecer las siguientes neuropatías: simétrica distal y mononeuritis múltiple (en fases avanzadas), polineuropatías desmielinizantes agudas o crónicas (en fases precoces de la infección) o polirradiculitis (lo más frecuente es que sea por CMV).
- ⊙ La forma más frecuente de neuropatía en pacientes con SIDA es la simétrica distal.

11.1. Consideraciones generales

Para definir la extensión del sistema nervioso periférico (SNP) se debe incluir la porción extrapial de raíces motoras y sensitivas, ganglios raquídeos, ganglios vegetativos, plexos y nervios periféricos.

Los pares craneales son parte del SNP, pero los dos primeros pares son realmente tractos del propio SNC. Los nervios periféricos tienen tres tipos de fibras:

- **Fibras motoras**, compuestos de axones de neuronas motoras del asta anterior o de núcleos motores del tronco encéfalo, que terminan en la placa motora de los músculos que inerva (recuérdese el concepto de unidad motora como el de la neurona motora que inerva unas fibras musculares del mismo tipo).
- **Fibras sensitivas**, aferentes a las neuronas de primer orden sensitivo del ganglio raquídeo dorsal (o equivalente en los pares craneales sensitivos), que conducen la sensibilidad recogida hasta el SNC.
- **Fibras autonómicas**, que parten de la médula (o equivalente en pares craneales) formando plexos vegetativos para inervar vasos, la piel y vísceras.

Se utiliza el término general de **neuropatía periférica** para referirse a aquellos trastornos de los nervios periféricos, sea cual sea su causa (Tabla 11.1 y Figura 11.1).

ENFERMEDADES DEL SNP

Mononeuropatías y mononeuropatías múltiples
Neuronopatías motoras (lesión en el soma neuronal en asta anterior medular)
Neuronopatías sensitivas (lesión en el soma neuronal en ganglio dorsal)
Polineuropatías
Lesiones de los plexos
Lesiones de las raíces

Tabla 11.1. Enfermedades del SNP por la topografía lesional.

Las **mononeuropatías** son afectaciones focales de un único tronco nervioso. Se estudian con más detalle en el manual de Traumatología. Recuérdese que no hay que confundir una mononeuropatía de nervios como el mediano y el cubital, que inervan sensitivamente hasta la flexura de la muñeca, con las radiculopatías que incluirían antebrazo y territorios más proximales (Figura 11.2).

La **mononeuritis múltiple** es una afectación simultánea o consecutiva de troncos nerviosos no contiguos, con evolución de días o años. A veces presenta carácter confluyente, con difícil diagnóstico diferencial con las polineuropatías. Es la forma habitual de presentación de neuropatía asociada a vasculitis (poliarteritis nodosa [PAN], granulomatosis asociada a eosinofilia...) y a determinadas infecciones como *Mycobacterium leprae*.

Las **neuronopatías** implican la lesión directa de la neurona motora o sensitiva (ganglio raquídeo) en el soma o cuerpo de la neurona. Un ejemplo de neuronopatía motora sería la afectación de la motoneurona inferior asociada a poliovirus. En el caso de la neuronopatía sensitiva, se pensaría en una etiología paraneoplásica (anticuerpos onconeuronales), síndrome de Sjögren, infección por VIH; resultando una marcada ataxia sensitiva en la exploración.

Se habla de **polineuropatía** para referirse, en general, a procesos de instauración gradual, que afectan a múltiples troncos nerviosos y que se caracterizan por ser simétricos y generalizados, con afectación preferentemente distal por un fenómeno de afectación longitud-dependiente en el cual la zona a la que llegará o de la que llegará más afectación, en caso de lesión, será siempre la más lejana al soma neuronal.

Las **plexopatías** son trastornos que afectan al plexo nervioso, de origen diverso, y pueden ser traumáticas de alta energía, compresivas/infiltrativas por tumores y posradioterapias, y más raramente, disímunitarias.

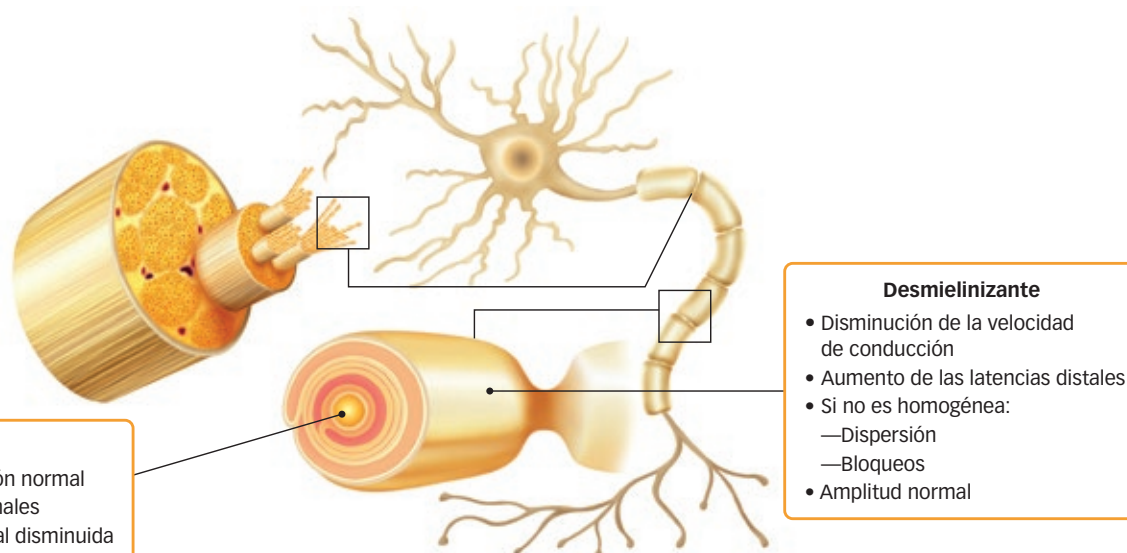


Figura 11.1. Fisiopatología de las neuropatías.

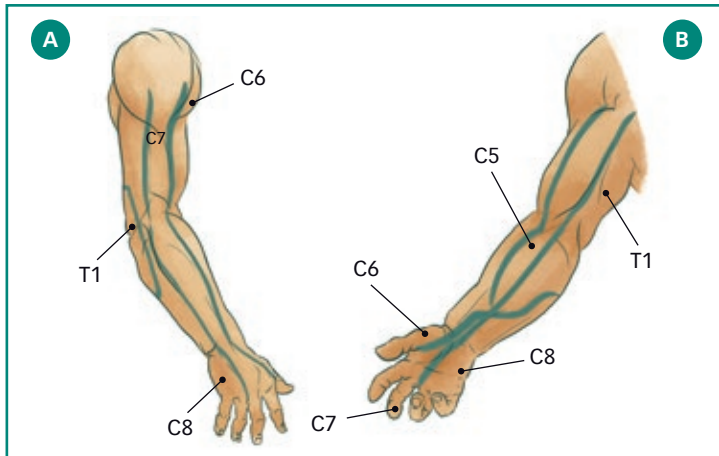


Figura 11.2. Ilustración de los territorios radiculares en miembro superior dorsal (A) y en palmar (B). Se debe comparar con los territorios de nervio periférico en miembros superiores con el diagrama de la **Figura 11.3**.

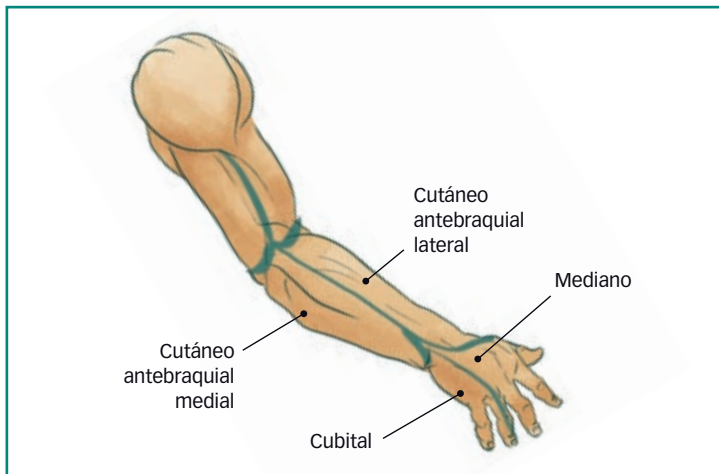


Figura 11.3. Mononeuropatías del antebrazo ▶ MIR 19-20, 123-TM.

Las **radiculopatías** son trastornos que afectan a las raíces nerviosas. El término **polirradiculopatía** se refiere a la afectación de múltiples raíces nerviosas de forma consecutiva.

■ Clínica

La clínica es congruente con la afectación de algunas o todas las modalidades de los componentes del SNP. Habrá neuropatías motoras, sensitivas, autonómicas (fibra fina) o, de forma más frecuente, una combinación de síntomas de las tres.

- **Trastornos sensitivos.** Suele ser la primera manifestación clínica. En el caso de afectación radicular o de la fibra fina suele ser de manera dolorosa, y en caso de afectación de fibra gruesa, suele ser en forma de pérdida de sensibilidad o acorchamiento.
- **Trastornos motores.** Característicamente, el paciente tendrá signos de afectación de segunda motoneurona. La presencia de **atrofia** muscular depende en gran grado del tipo de neuropatía, siendo muy importante en las afectaciones axonales y poco habitual en las enfermedades desmielinizantes.
- **Trastornos autonómicos.** Los síntomas autonómicos incluyen hipotensión ortostática, trastornos de sudación, retención urinaria, estreñimiento, diarrea, e impotencia, entre otros.

■ Diagnóstico

Se deben valorar antecedentes de **procesos virales** previos, **enfermedades sistémicas** (diabetes mellitus, uremia, porfiria, déficits vitamínicos de B₁, B₆, fólico, ácido pantoténico, B₁₂, hepatopatía crónica, amiloidosis [que en su forma familiar por mutación del gen de la proteína transtirretina —TTR, cromosoma 18— es tratable con un nuevo fármaco: tafamidis o inotersen y patisanar [nuevas terapias de inhibición de ARN], hipotiroidismo, neumopatía crónica, acromegalia, malabsorción, carcinoma, linfoma, policitemia vera, mieloma, gammapatía monoclonal...), **consumo de fármacos** (amiodarona, cisplatino, dapsona, hidralacina, isoniácida, metronidazol, difenilhidantoína, piridoxina en altas dosis, talidomida, vincristina, nitrofurantoína), **exposición a tóxicos** (disolventes, pesticidas o metales pesados), **ingesta de alcohol**.

- **Palpación/percusión de los troncos nerviosos.** El signo de Tinel (sensación eléctrica con la percusión del nervio) es característico de las neuropatías compresivas, y es más fácilmente evocable en localizaciones donde el nervio es más superficial, como en la cabeza del peroné y en la muñeca, en el túnel carpiano.
- **Neurofisiología.** La única manera de diferenciar entre una neuropatía axonal (generalmente causada por patologías tóxicas o metabólicas) y desmielinizante (debida, a su vez, a patología disímune o a algunas causas hereditarias) es mediante la electroneurografía (ENG). Los trastornos axonales se caracterizan por una pérdida de la amplitud del potencial de acción, mientras que las desmielinizantes presentan aumento de latencias (**Figura 11.4**, **Figura 11.5** y **Figura 11.6**), disminución de las velocidades de conducción, pudiendo aparecer fenómenos de bloqueo de la conducción y de dispersión del potencial nervioso (**Figura 11.7**).
- **Biopsia de nervio.** Realizada en nervio sural, de elección. Se indica en casos de mononeuritis múltiple en caso de sospecha de vasculitis o trastorno disímunitario crónico.

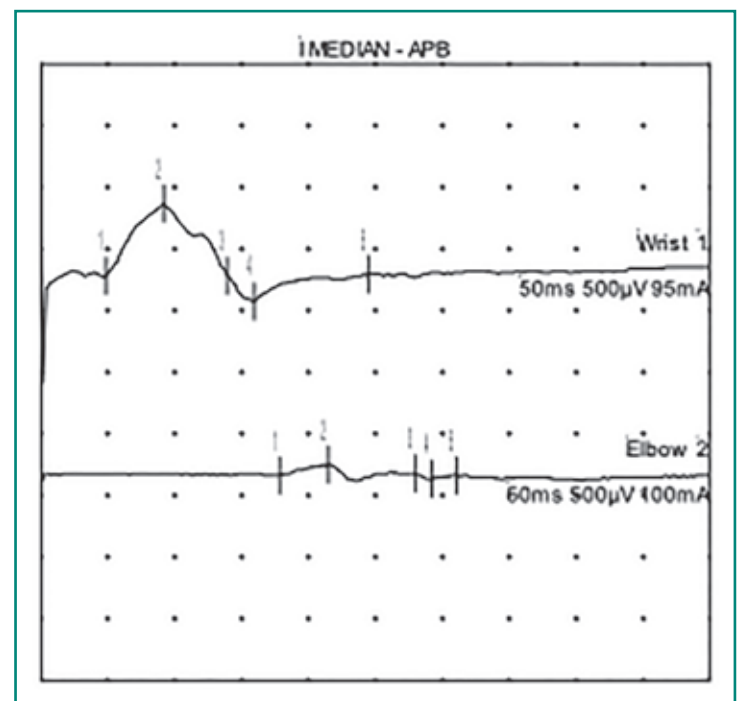


Figura 11.4. Bloqueo de la conducción por la afectación desmielinizante. Se observa un aumento de la latencia motora distal, así como un aumento de la duración del potencial que se encuentra disperso.

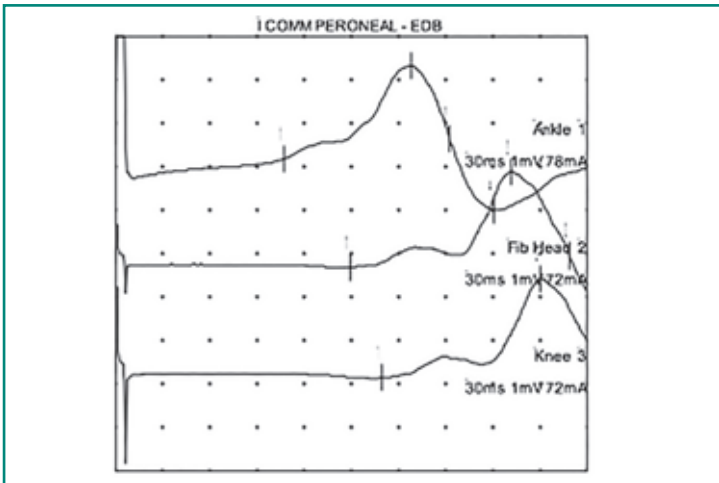


Figura 11.5. Aumento marcado de la latencia motora distal (primer registro), característico de una afectación desmielinizante. Nótese la ausencia de bloqueos en la conducción al preservarse la amplitud del potencial al estimularse los segmentos más proximales del nervio.

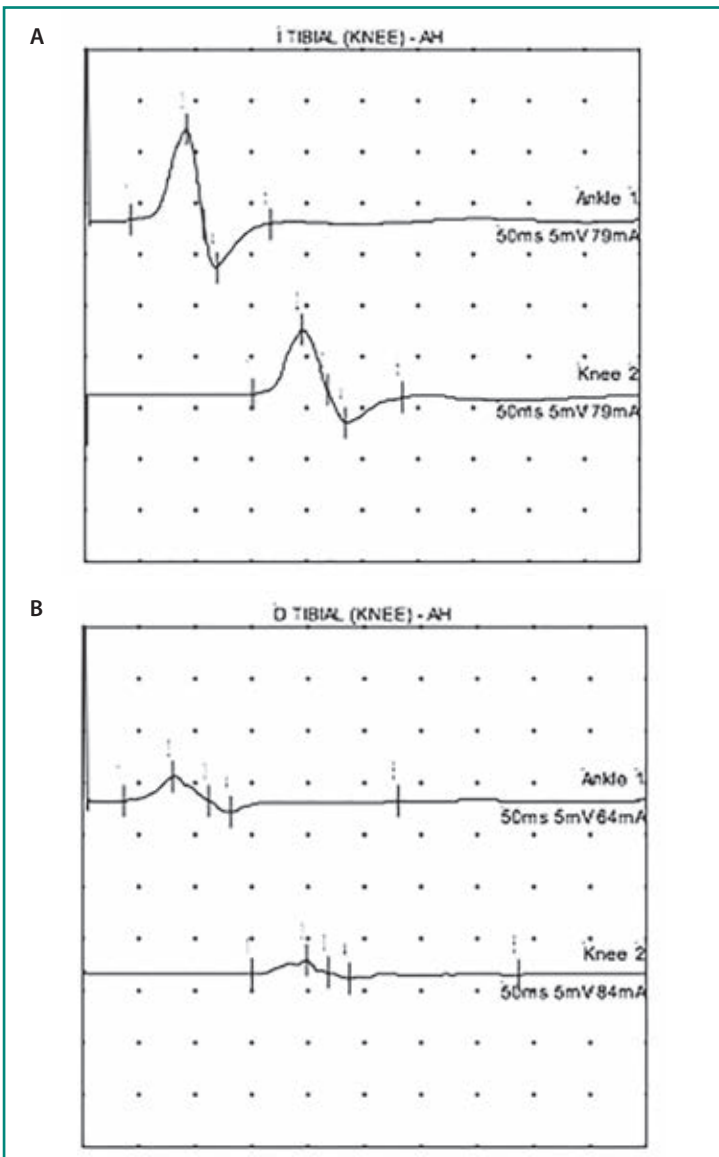


Figura 11.6. (A) Se puede observar un potencial motor normal, cuando se estimula el nervio tibial. (B) Se aprecia una marcada disminución de la amplitud de los potenciales con preservación de las latencias motoras distales. Esta imagen es característica de una afectación de tipo axonal.

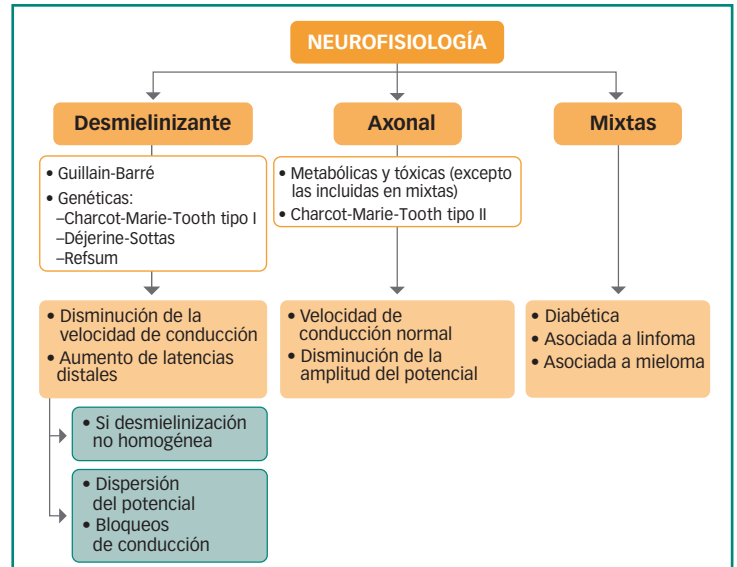


Figura 11.7. Clasificación de las polineuropatías según el estudio neurofisiológico.

11.2. Síndrome de Guillain-Barré

El síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl, conocido como síndrome de Guillain-Barré (SGB) ▶ **MIR 14-15, 74**, es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (PAID) monofásica de origen inmunológico. Con una incidencia de 1,1-1,8 casos por 100.000, suele afectar preferentemente a adultos jóvenes varones, con una media de inicio a los 40 años.

En un 60-70% de los casos hay antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal unas 4 semanas antes del inicio de la clínica (bacterias como *Campylobacter*, *Mycoplasma*, virus como citomegalovirus o virus de Epstein-Barr). Más concretamente, *Campylobacter jejuni* posee la asociación más fuerte con la variante de neuropatía axonal motora aguda (AMAN), aunque no es exclusiva, pues hay polirradiculoneuropatías agudas desmielinizantes (AIDP) que se relacionan con antigenicidad cruzada frente a *Campylobacter*. Aumenta el riesgo de SGB el antecedente de procedimientos quirúrgicos, linfomas y lupus eritematoso sistémico. Se considera una enfermedad autoinmunitaria mediada por linfocitos y anticuerpos que varían según el agente infeccioso desencadenante: anti-GM1 o GD1 en caso de *C. jejuni*, GM2 si CMV, GM1 si *H. influenzae*.

La anatomía patológica muestra áreas de desmielinización segmentaria con infiltrado de linfocitos T y macrófagos, limitada al sistema nervioso periférico.

Clínica

La PAID cursa con cuadro inicial de parestesias distales, típicamente plantares (que no suelen progresar más allá) en miembros inferiores seguido en pocos días de una **tetraparesia flácida y arrefléxica**. No suele haber afectación esfinteriana. En la mayoría de los casos, la debilidad se inicia en los miembros inferiores y asciende progresivamente, para afectar a la totalidad corporal. La progresión de la paresia es muy variable, y en casos graves se puede llegar a la plejía completa con incapacidad para respirar, por debilidad de la musculatura diafragmática o de los intercostales, hablar o deglutir, por debilidad de la musculatura faríngea. La afectación es bastante simétrica y la atrofia infrecuente. Es bastante frecuente que los pacientes presenten dolor lumbar ocasionado por la inflamación radicular.



Puede ocasionar paresia facial bilateral en el 50% de los casos. Otros pares craneales que pueden afectarse son los que inervan la lengua y la musculatura deglutoria, pero no afecta a los oculomotores. A nivel sensitivo, recuerda a las parestesias distales, pero no existe un déficit de sensibilidad marcado. Es frecuente la presencia de dolor en la zona lumbar o en las extremidades inferiores al inicio de la clínica, en relación con la radiculopatía aguda.

Los síntomas autonómicos incluyen arritmias y labilidad de la presión arterial. Esta clínica puede comprometer la supervivencia del paciente. La **Tabla 11.2** muestra los hallazgos que deben hacer dudar o descartar el diagnóstico

► MIR 13-14, 150.

HALLAZGOS QUE PONEN EN DUDA EL DIAGNÓSTICO	Debilidad asimétrica de forma marcada y persistente Nivel sensorial franco Disfunción intestinal o vesical al inicio Disfunción intestinal o vesical persistente Pleocitosis mononuclear > a 50 cel/mm ³ Pleocitosis de polimorfonucleares
HALLAZGOS QUE DESCARTAN EL DIAGNÓSTICO	Síndrome sensitivo puro Historia reciente de contactos con solventes (hexacarbonos) Metabolismo anormal de las porfirinas Infección diftérica reciente Evidencia de intoxicación por plomo Diagnóstico definitivo de: • Poliomieltitis • Botulismo • Neuropatía tóxica (dapsona, organofosforados)

Tabla 11.2. Síntomas y signos no compatibles con síndrome de Guillain-Barré.

Curso

Es característica la rápida progresión de la debilidad, que alcanza su máximo progreso en 4 semanas en el 90% de los casos. La recuperación suele comenzar en 2-4 semanas después de cesar la progresión, y puede durar meses.

Pronóstico

Aunque la mayoría de los pacientes tiene una excelente recuperación funcional, hay un 5% de mortalidad y en el 50% de los casos queda alguna secuela.

Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias que se deben realizar son:

- **LCR.** Es típica la disociación albuminocitológica (proteínas altas sin células). Tras la primera semana y manteniéndose así durante varios meses, incluso después de la recuperación clínica.

Recordar

- Si el LCR presenta pleocitosis en torno a 10-15, hay que pensar en un síndrome de Guillain-Barré como manifestación de primoinfección por VIH.

- **Estudios neurofisiológicos.** En las fases iniciales las velocidades de conducción motoras distales en ENG suelen ser normales y es de

mayor valor la abolición de la onda F (**Figura 11.8**). Es un estudio que valora la conducción motora proximal, siendo el primer signo diagnóstico. En el 80% de los pacientes existe ralentización en la velocidad de conducción y aumento de las latencias distales (desmielinización). A veces no es posible demostrar desmielinización, dada la afectación característicamente parcheada de esta, siendo particularmente difícil su demostración en regiones proximales del nervio inaccesibles al estudio electroneurográfico convencional.

- **Resonancia magnética de plexo.** Puede mostrar captación de las raíces nerviosas en fases precoces de la enfermedad.

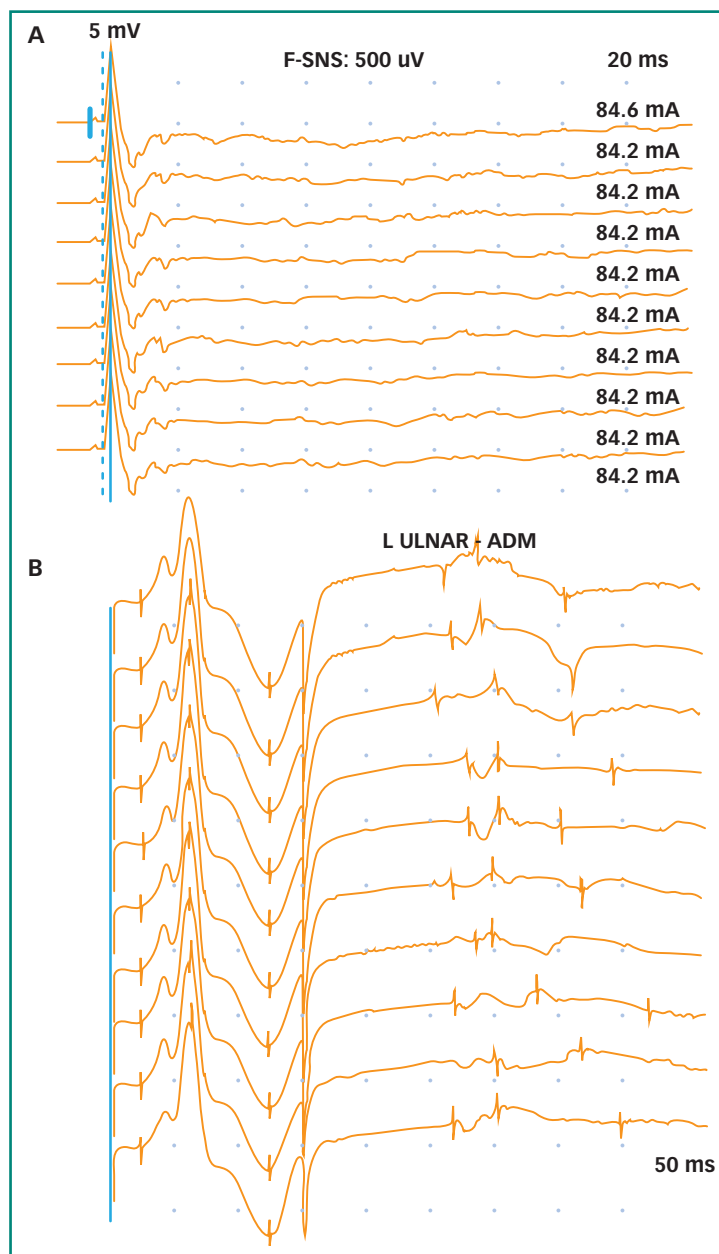


Figura 11.8. (A) ENG que muestra ausencia de ondas F en un SGB; (B) ENG que muestra ondas F presentes, situación normal.

Recordar

- En la miastenia gravis se emplea la electromiografía; en el síndrome de Guillain-Barré, la electroneurografía.

Diagnóstico

Los criterios diagnósticos más relevantes son (Tabla 11.3):

- **Requeridos:**
 - Debilidad progresiva en uno o más miembros debido a neuropatía.
 - Arreflexia.
 - Curso de la enfermedad inferior a 4 semanas.
 - Exclusión de otras causas.
- **Sugestivos:**
 - Debilidad simétrica relativa.
 - Leve afectación sensorial.
 - Alteración de cualquier par craneal.
 - Ausencia de fiebre.
 - Evidencia electrofisiológica de desmielinización.
 - Criterios diagnósticos para el síndrome de Guillain-Barré.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PARA EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ
Hallazgos necesarios para hacer el diagnóstico: • Debilidad progresiva en varias extremidades • Arreflexia
Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico: • Datos clínicos en orden de importancia: - Progresión desde unos días a 4 semanas - Relativa simetría - Alteraciones sensoriales leves - Compromiso de pares craneales incluyendo el facial - Recuperación que comienza 2-4 semanas después de detenerse la progresión - Disfunción autonómica - Ausencia de fiebre una vez instalado el síndrome • Estudio del líquido cefalorraquídeo: - Proteínas elevadas después de una semana - Menos de 10 linfocitos/mm³ • Pruebas electrofisiológicas: - Conducción nerviosa lenta - Latencias distales prolongadas - Respuestas tardías anormales
Hallazgos que hacen el diagnóstico dudoso: • Existencia de un nivel sensorial • Marcada asimetría de síntomas y signos • Disfunción grave y persistente de vejiga e intestino • Más de 50 células/mm³ en LCR
Hallazgos que excluyen el diagnóstico: • Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica • Metabolismo alterado de las porfirinas • Difteria reciente • Síndrome sensorial puro sin fatiga

Tabla 11.3. Criterios diagnósticos para el síndrome de Guillain-Barré (National Institute of Neurological Disorders and Stroke [NINDS]).

Se deben descartar las entidades incluidas en la Tabla 11.4.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON...
Trastornos de la unión neuromuscular: miastenia, botulismo Muscular: miopatías inflamatorias idiopáticas, parálisis periódicas, miopatía del enfermo crítico, rabdomiólisis, hipopotasemia o hipofosfatemia grave Lesión medular aguda Asta anterior: ELA, poliomielitis Nervio periférico: neuropatía del enfermo crítico, linfoma/carcinomatosis leptomeningea, neuropatías tóxicas (disolventes, metales pesados), porfiria, enfermedad de Lyme, difteria, neuropatía vasculítica

Tabla 11.4. Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré.

Tratamiento

Consiste en el soporte de las funciones cardiorrespiratorias (por el especial riesgo de la disautonomía), con prevención de las infecciones intercurrentes.

El tratamiento con plasmaféresis o la administración de inmunoglobulinas intravenosas es el de elección para aquellos pacientes que han perdido la capacidad de deambular de forma autónoma, presentan afectación de la musculatura ventilatoria o afectación de la musculatura bulbar. La combinación de ambos fármacos no parece ser mejor que la administración aislada de cualquiera de ellos. Los corticoides intravenosos, tanto en monoterapia como en combinación, no ofrecen ventaja respecto a los tratamientos anteriores, teniendo que añadirse además las reacciones adversas derivadas del uso de estos ▶ MIR 19-20, 135.

Otras formas clínicas

Existen formas de predominio axonal del SGB, que se denominan según sean motoras o sensitivas: neuropatía axonal aguda motora (AMAN) o neuropatía axonal sensorial y motora (AMSAN). El síndrome de Miller Fisher es una variante del SGB caracterizada por la tríada de oftalmoplejía, ataxia, arreflexia y presencia de anticuerpos anti-GQ1b.

Cuando un SGB dura más de 4 semanas (2 meses al menos) y se convierte en crónico, se denomina **polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante (CIDP)**, de la que actualmente no se dispone de marcador autoinmunitario. El tratamiento de elección es la administración de inmunoglobulinas de forma periódica, siendo útil en esta entidad también el uso de corticoterapia (a diferencia del SGB). Clínicamente el inicio puede ser idéntico a un SGB.

Cuando se produce una debilidad crónica sin alteración sensitiva, que rebasa la duración de lo que parecería un SGB motor puro, se puede hablar de una neuropatía motora multifocal (MMN), que característicamente muestra bloqueos de la conducción en el ENG y responde a inmunoglobulinas. Esta entidad presenta una alta asociación con la isoforma IgM de los anticuerpos anti-GM1.

11.3. Neuropatía diabética

En la diabetes mellitus puede ocurrir un amplio rango de trastornos del sistema nervioso periférico que, en general, se clasifican en dos tipos: polineuropatías simétricas y asimétricas (Tabla 11.5), aunque lo habitual es que los pacientes presenten manifestaciones clínicas de varias de estas. Es característica la presencia de dolor en muchas de ellas.

Polineuropatías simétricas

Se caracterizan por una combinación de degeneración axonal (preferentemente distal) y desmielinización segmentaria.

- **Polineuropatía sensitiva distal.** Es la forma más frecuente de polineuropatía diabética, que tiene cerca del 50% de los pacientes con distrofia miotónica (DM). Existen formas agudas (plantan el diagnóstico diferencial con el SGB) y crónicas (las más frecuentes). La forma crónica es de predominio sensitivo y autonómico.



Recorda

- Las neuropatías simétricas son más frecuentes en pacientes diabéticos con mal control metabólico.

Polineuropatías asimétricas

Son menos comunes, ocurren más frecuentemente en ancianos y pueden aparecer en el curso de la enfermedad antes que las polineuropatías simétricas. Su patogenia es con frecuencia vascular.

- Neuropatías craneales.** Pueden ser la primera manifestación de una diabetes. El III par craneal es el más frecuentemente afectado.
- Neuropatías por atrapamiento.** Típicamente afectan al nervio mediano.
- Neuropatías de tronco.**

Recorda

- La neuropatía diabética del III par craneal respeta la motilidad pupilar. Los terceros pares compresivos no la respetan.

POLINEUROPATÍAS SIMÉTRICAS

Polineuropatía sensitiva o sensitivomotora
Polineuropatía sensitiva aguda dolorosa
Polineuropatía vegetativa

NEUROPATÍAS ASIMÉTRICAS (FOCALES Y MULTIFOCALES)

Neuropatías craneales
Radiculoneuropatía cérvico-toracoabdominal
Neuropatía focal de las extremidades (incluidas las compresiones y atrapamientos)
Neuropatía diabética proximal lumbosacra "amiotrofia diabética" o síndrome de Bruns-Garland

Tabla 11.5. Clasificación de las neuropatías diabéticas.

Tratamiento

El tratamiento de la neuropatía diabética es poco satisfactorio. Incluye un buen control metabólico y tratamiento sintomático del dolor con analgésicos habituales, que no suelen ser efectivos y que requieren el uso de anticomieles para el dolor neuropático (pregabalina, gabapentina, carbamazepina...), así como coadyuvantes (amitriptilina [tricclico] o antidepresivos duales como duloxetina), e incluso en ocasiones parches con anestésicos locales de aplicación tópica (lidocaína).

Las neuropatías por atrapamiento, como el síndrome del túnel carpiano, pueden necesitar descompresión quirúrgica.

11.4. Neuropatías en la infección por VIH

La neuropatía periférica es muy frecuente en la infección por VIH. Puede aparecer en todas las fases de la infección, en múltiples ocasiones de forma subclínica. Los patrones de afectación son diversos y están recogidos en la Tabla 11.6. Entre un 20-60% de los infectados por VIH presentan una polineuropatía simétrica distal de predominio sensitivo que afecta a fina o fibra grande y fina.

NEUROPATÍA SIMÉTRICA DISTAL	MONONEURITIS MÚLTIPLE	POLIRRADICULITIS	NEUROPATÍAS DESMIELINIZANTES INFLAMATORIAS
VIH CMV ddi y ddC (antirretrovirales) Isoniacida Alcaloides de la vinca Déficit de vitamina B ₁₂	VIH CMV	VIH CMV Varicela zóster Tuberculosis Sífilis	Aguda (tipo Guillain-Barré) Crónica

Tabla 11.6. Causas de alteración del nervio periférico en la infección por VIH según el patrón de afectación.

Casos clínicos

Un paciente de 28 años consulta por un cuadro, iniciado hace 48 horas, de dolor lumbar y parestesias en cara posterior de muslos y piernas. Progresivamente, imposibilidad para caminar. En la exploración destaca parálisis de miembros inferiores y debilidad proximal de miembros superiores. Exploración sensorial y pares craneales normales. Reflejos miotáticos universalmente abolidos y respuestas plantares ausentes. No refiere antecedentes de interés, salvo gastroenteritis aguda hace 15 días. Señalar, entre las siguientes, la actitud más importante en el manejo de este paciente:

- 1) Vigilancia estrecha de la función respiratoria y ventilación mecánica en caso de deterioro.
- 2) Descompresión quirúrgica inmediata de la médula cervical.
- 3) Punción lumbar inmediata, para descartar hiperproteínoorraquia.
- 4) Tratamiento con 1 mg/kg/día de prednisona, durante una semana.

RC: 1

Un paciente diabético, de 69 años, consulta por aparición brusca de dolor ocular derecho y visión doble. En la exploración, hay ptosis derecha y parálisis de todos los movimientos de ese ojo, excepto la abducción. Las pupilas son normales, así como la agudeza visual. El diagnóstico más probable es:

- 1) Aneurisma de arteria comunicante posterior.
- 2) Ofalmitis fúngica diabética.
- 3) Mononeuropatía diabética del III par.
- 4) Oftalmoplejía internuclear.

RC: 3



12

Enfermedades de la placa motora

Orientación MIR

Tema de importancia intermedia en el MIR, pero relativamente fácil; por tanto, muy rentable. Es recomendable centrarse, sobre todo, en la miastenia *gravis* y en saber realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de Eaton-Lambert y el botulismo.

Preguntas MIR

- ▷ MIR 18-19, 160
- ▷ MIR 16-17, 26; MIR 16-17, 213

Conceptos clave

- ◉ La miastenia *gravis* se produce por el bloqueo de los receptores colinérgicos postsinápticos por anticuerpos dirigidos frente a ellos (aunque estos no se encuentran en todos los pacientes). El 75% de los pacientes llevan asociada una alteración del timo (hiperplasia o timoma).
- ◉ La miastenia *gravis* se caracteriza por debilidad muscular extraocular y proximal de los miembros que mejora con el reposo. No hay alteraciones sensitivas, autonómicas, pupilares ni de los ROT.
- ◉ El diagnóstico de la miastenia *gravis* se realiza con la determinación de los anticuerpos antirreceptor de Ach; su presencia confirma el diagnóstico. En casos seronegativos, el resto de las pruebas puede apoyar el diagnóstico.
- ◉ El tratamiento básico de la miastenia *gravis* son los anticolinérgicos. La timectomía se realizará en las formas generalizadas en pacientes entre la pubertad y los 55 años.
- ◉ El síndrome de Eaton-Lambert y el botulismo son trastornos presinápticos que cursan con ROT y respuesta pupilar disminuida, así como con disautonomía, a diferencia de la miastenia *gravis*.

Las enfermedades de la placa motora incluyen fundamentalmente la miastenia *gravis* (trastorno postsináptico) (Figura 12.1) y, el síndrome miasténico de Eaton-Lambert ▶ MIR 16-17, 213 y el botulismo (trastornos presinápticos) (Tabla 12.1).

La fisiopatología de las neuropatías se resume gráficamente el tema anterior (Figura 11.1).

12.1. Miastenia *gravis* (MG)

Se trata de un trastorno autoinmunitario que cursa con debilidad y fatigabilidad de la musculatura esquelética. Globalmente afecta con mayor frecuencia a mujeres, puede darse en todos los grupos de edad, con un pico de incidencia en las mujeres entre la segunda y tercera década, y algo más tardío en los hombres (cuarta y quinta década).

Es la enfermedad autoinmunitaria mejor caracterizada. En un 85-90% de los casos existen de forma generalizada anticuerpos dirigidos contra los receptores nicotínicos de acetilcolina (ACh). Por ello, aunque la cantidad de ACh liberada es normal, esta no es eficaz al no poder unirse a los receptores. En el caso de las formas oculares los anticuerpos de ACh suponen un 40-55%.

El timo parece jugar un papel importante en la génesis de la respuesta autoinmunitaria, dado que es anormal en el 75% de los pacientes (en el 65% es hiperplásico, y en el 10% hay timoma) ▶ MIR 16-17, 26.

Clínica

Cursa con debilidad muscular cuyas dos características claves son la fluctuación y la fatigabilidad muscular de distribución típica, sin alteración de otras funciones neurológicas y con tres características clave:

- Carácter fluctuante de la debilidad, con empeoramiento tras el ejercicio y mejoría con el reposo o el sueño. Los pacientes se quejan de mayor debilidad por las tardes.
- Afectación de la musculatura craneal, preferentemente la extraocular, con ptosis y diplopía. Puede simular una oftalmoplejía internuclear. En

la mayoría de los pacientes (85%) la debilidad se generaliza a los músculos de los miembros, siendo de carácter proximal y simétrica (ambos hemisferios de forma similar), con preservación de los reflejos miotáticos y sin amiotrofias. No hay alteraciones sensitivas, autonómicas ni pupilares.

- Respuesta clínica a los fármacos colinérgicos (anticolinesterásicos).

Formas clínicas

- **Miastenia ocular.** Únicamente existe debilidad de la musculatura ocular. Suelen convertirse con los años en forma generalizada.
- **Miastenia generalizada.** Afectación de musculatura diferente a la ocular.
- **Crisis miasténica.** Suele ser más frecuente en los dos primeros años tras el diagnóstico. La debilidad muscular respiratoria produce insuficiencia respiratoria que requiere de ventilación mecánica en UCI o la debilidad bulbar impide la deglución, con necesidad de instaurar una sonda de alimentación por el riesgo de aspiración.

Recuerda

- En la miastenia *gravis*, los ROT, las pupilas y el SNA están intactos, a diferencia del botulismo y el síndrome de Eaton-Lambert.

Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico definitivo, se utilizan las siguientes pruebas complementarias:

- **Demostración de los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina.** Aparece en un 85-90% de los pacientes con miastenia generalizada y en un 40-55% de las miastenias oculares. Su presencia es diagnóstica, pero su ausencia no excluye el diagnóstico; no son patognomónicos de miastenia *gravis*. Su titulación no se corresponde con la gravedad de la enfermedad, pero sirve como monitorización de la evolución y respuesta al tratamiento en pacientes aislados.

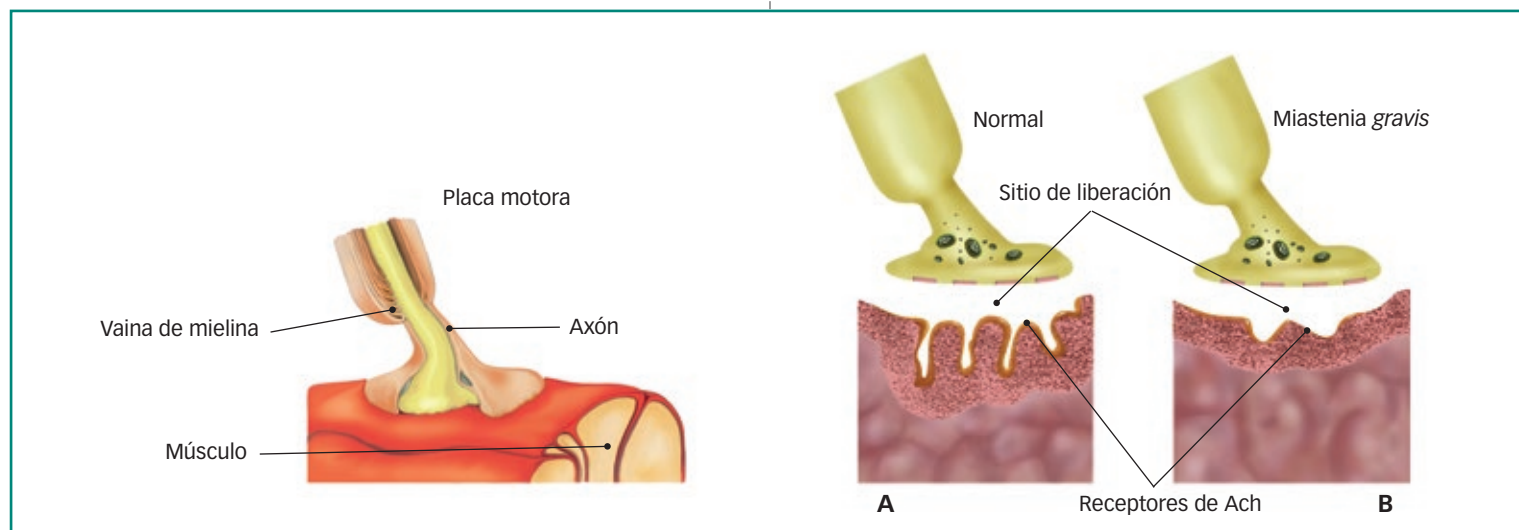


Figura 12.1. (A) Unión neuromuscular normal; (B) Miastenia *gravis*.



	MIASTENIA GRAVIS		SÍNDROME DE EATON-LAMBERT	BOTULISMO
Patogenia	Ac-antirreceptor de Ach autoinmunitaria 75% (postsináptico) Alt. tímicas: 65% hiperplasia, 10% timoma		Ac-anticanal de calcio (VGCC tipo P/Q) (presináptico) Paraneoplásico (Ca. microcítico de pulmón)	Bloqueo liberación Ach (presináptico) Toxina botulínica <i>Cl. botulinum</i>
Sexo y edad	Predominio mujeres Cualquier edad: • 20-30 años • 50-60 años		Predominio varones > 40 años	• Sexo indiferente • Cualquier edad • Forma más frecuente en lactantes
Debilidad	Musculatura extraocular Proximal MMII (85%)		Proximal MMII Extraocular (70%)	Bulbar (m. extraocular) Descendente simétrica
Reflejos miotáticos	Normales		Se puede conseguir evocar con facilitación (contracción repetida muscular previamente a evocar el reflejo)	-
Pupilas	Normales		-	Respuesta disminuida
Disautonomía	No		Sí, boca seca es la manifestación más frecuente	Sí
Mejora	Reposo, sueño Anticolinesterásicos (test Tensilon®) Test del hielo		Ejercicio	No mejora tras ejercicio
Empeora	Ejercicio Estrés Embarazo		Tubocurarina Exame-tonio	
Primer potencial (estímulo único)	Normal (aumento del jitter en fibra única)			
Estimulación repetida 2-3 Hz				
ER > 10 Hz				
Tratamiento	Sintomático: • Anticolinesterásicos: piridostigmina, neostigmina Etiológico: • Corticoides • Inmunosupresores "ahorradores de corticoides": azatioprina, ciclosporina, micofenolato • Tímectomía • Plasmaféresis		Sintomático: 3, 4 diaminopiridina Etiológico: tratamiento del tumor subyacente	Antitoxina equina (no útil en la forma infantil) Soporte vital
Diagnóstico	Test de Tensilon® como cribado Ac antirreceptor acetilcolina: 80-90% en MG generalizada y 40-55% de formas oculares Ac anti-Musk 40-50% de miastenias generalizadas con Ac AChR negativos TC tórax para buscar timoma		Ac contra canal de calcio (VGCC tipo P/Q)+ en el 85% (prueba más sensible) TC tórax para buscar tumor	

Tabla 12.1. Diagnóstico diferencial de los síndromes miasténicos.

- **Los anticuerpos anti-Musk** aparecen en un 40-50% de miastenias generalizadas con Ac AChR negativos. Recientemente, en las formas doble seronegativas (anti-RcACh y anti-MusK negativas) se ha encontrado la presencia de anticuerpos contra el receptor relacionado con el de la lipoproteína de baja densidad tipo 4 (anti-LRP4).
- **Estudios neurofisiológicos.** Las velocidades de conducción nerviosa son normales. La amplitud del potencial de acción ante un estímulo único es normal **MIR 18-19, 160**. Sin embargo, la estimulación nerviosa repetitiva produce una respuesta decremental (**Figura 12.2**).

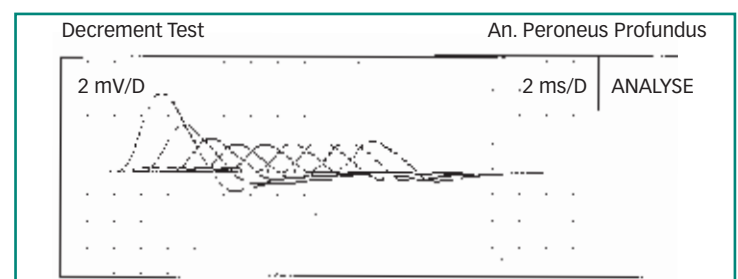


Figura 12.2. Respuesta decremental en paciente con miastenia gravis durante la estimulación nerviosa repetitiva a 3 Hz.

La electromiografía de fibra aislada muestra un incremento del *jitter*. El *jitter* representa la variabilidad del intervalo interpotencial, esto es, la variabilidad en las latencias entre dos fibras musculares pertenecientes a la misma unidad motora.

En la miastenia *gravis*, la estimulación repetitiva a altas frecuencias incrementa el *jitter* (Figura 12.3), mientras que en el síndrome de Eaton-Lambert y en el botulismo, el *jitter* se incrementa a bajas frecuencias y disminuye a altas frecuencias.

- **Test de Tensilon® (edrofonio).** El edrofonio es un fármaco que inhibe la acetilcolinesterasa cuya administración produce una mejoría inmediata y transitoria. Es un test de cribado, y su realización se hace en medio hospitalario debido al riesgo de bradicardia.
- **Test del hielo.** Con un 80% de sensibilidad, consiste en mejorar la transmisión de la unión neuromuscular por la disminución de la temperatura. Se usa en formas oculares, con la colocación de hielo (dentro de un guante de exploración) sobre el párpado superior dos minutos; al retirar, mejora la motricidad ocular y la ptosis. Se trata de un test poco específico.
- **Radiología.** Se debe realizar TC o RMN torácica para detectar alteraciones tímicas (hiperplasia o timoma).

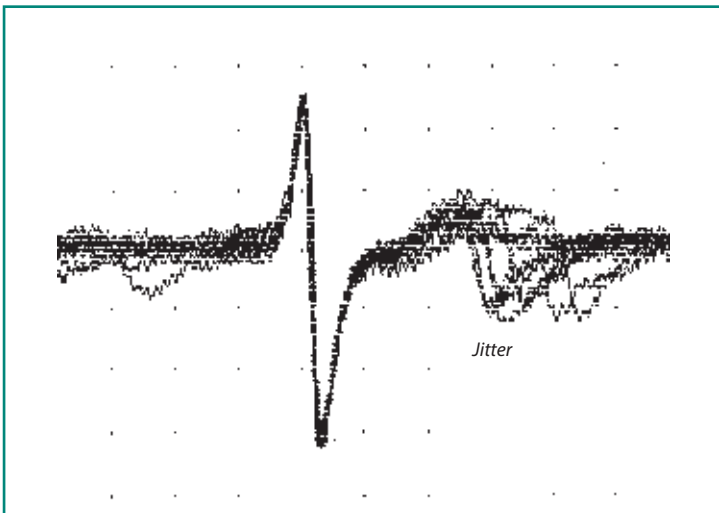


Figura 12.3. Electromiografía de fibra única de un paciente con miastenia *gravis* que demuestra una prolongación del *jitter* o variabilidad del itinerario interpotencial.

Habría que hacer el diagnóstico diferencial con el síndrome de Eaton-Lambert y el botulismo (Tabla 12.1 y Figura 12.4).

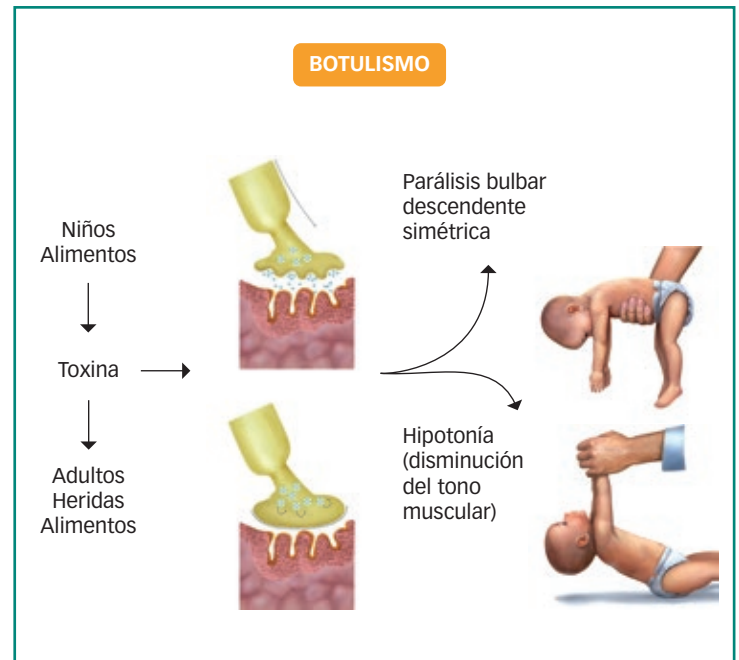


Figura 12.4. Fisiopatología y clínica del botulismo.

Tratamiento

El esquema de tratamiento queda resumido en la Figura 12.5. Es necesario recordar que la timectomía está indicada en caso de timoma y en todas las formas generalizadas en pacientes entre la pubertad y los 55 años en los 2 primeros años tras el diagnóstico de la enfermedad.

En las formas oculares puras no se ha demostrado firmemente la eficacia de la timectomía.

Recomenda

- Los anticolinesterásicos en monoterapia solo se emplean en las formas oculares puras; en los demás casos es necesario añadir otras medidas terapéuticas.
- La timectomía está indicada en las formas generalizadas en pacientes jóvenes.

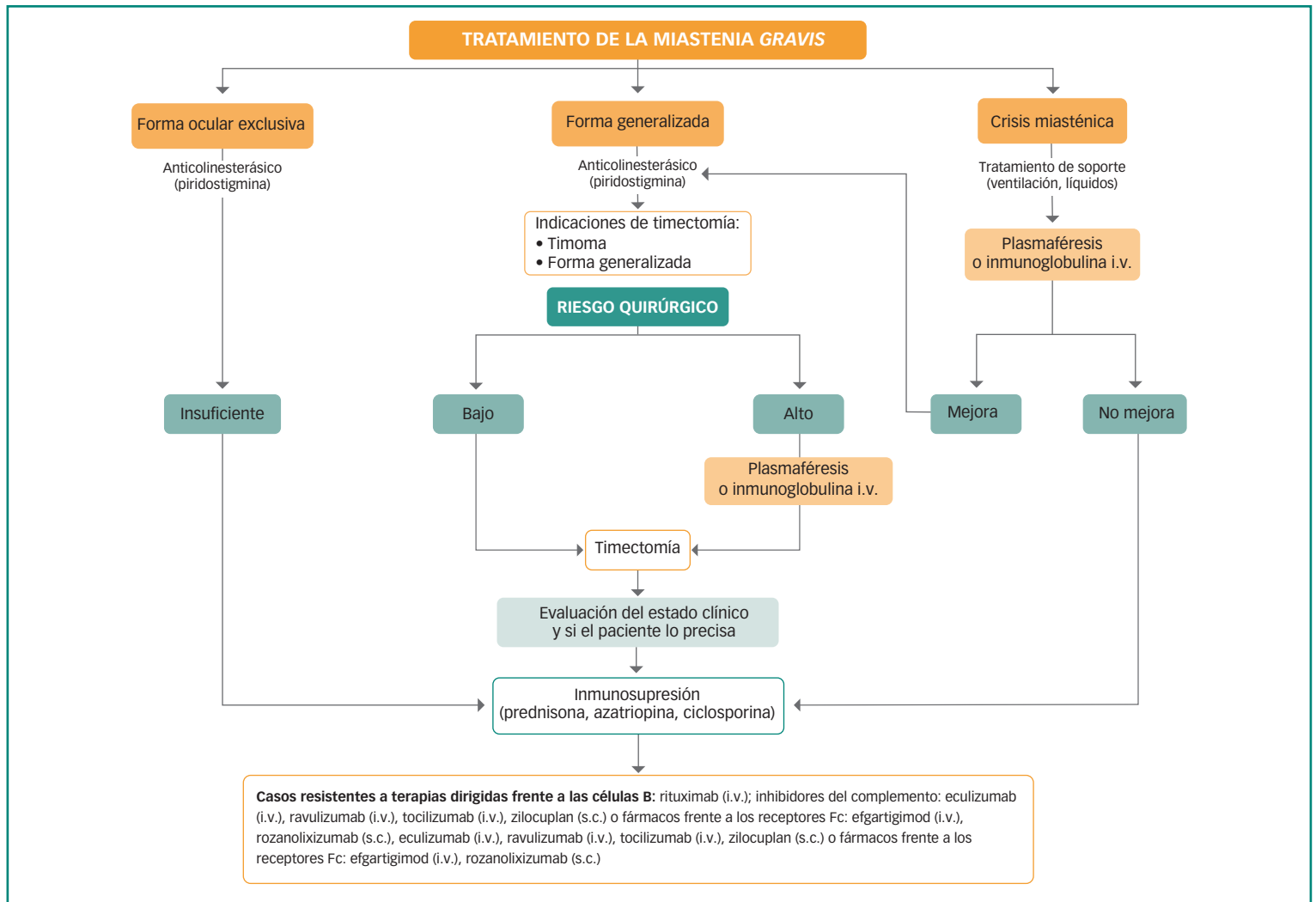


Figura 12.5. Tratamiento de las distintas formas de miastenia *gravis*.

Casos clínicos

Una paciente de 22 años consulta por presentar, desde una semana antes, ptosis palpebral izquierda, sin dolor, con diplopía en la mirada lateral izquierda. En la exploración física se comprueba la existencia de una ptosis izquierda, así como una paresia de la abducción del ojo izquierdo, con pupilas isocóricas y normorreactivas a la luz. ¿Qué enfermedad es más probable que padezca la paciente?

- 1) Un síndrome de Horner.
- 2) Una miastenia *gravis*.
- 3) Una parálisis del III par izquierdo.
- 4) Una miopatía hipertiroides con afectación de la musculatura extraocular.

RC: 2

La miastenia *gravis* se produce por:

- 1) Decremento de la actividad eléctrica presináptica.
- 2) Bloqueo de los receptores colinérgicos por nicotina.
- 3) Disminución de la síntesis de acetilcolina.
- 4) Presencia de anticuerpos para receptores colinérgicos.

RC: 4

Varón de 55 años que padece, desde hace 3 meses, debilidad muscular a nivel proximal de las extremidades, sequedad de boca, dolores musculares y parestesias en los cuatro miembros. Durante la exploración, se comprueba debilidad de los músculos proximales. La sensibilidad está conservada y los reflejos osteotendinosos están disminuidos en miembros superiores y abolidos en los inferiores. ¿Qué prueba complementaria de las siguientes ayudaría a establecer el diagnóstico?

- 1) Estudio del LCR.
- 2) Biopsia del nervio afecto.
- 3) Biopsia del músculo afecto.
- 4) Rx de tórax.

RC: 4



13

Miopatías

Orientación MIR

Tema infrecuente en el MIR; en los últimos años solo ha habido tres preguntas. Es recomendable recordar al típico paciente con distrofia miotónica de Steinert.

Preguntas MIR

- ▶ MIR 21-22, 203
- ▶ MIR 19-20, 181
- ▶ MIR 17-18, 53
- ▶ MIR 16-17, 160

Conceptos clave

- La distrofia muscular de Duchenne es de herencia recesiva, ligada al cromosoma X. Es característica la pseudohipertrofia de pantorrillas y la maniobra de Gowers positiva (el paciente trepa sobre sí mismo para levantarse desde el suelo).
- La distrofia miotónica de Steinert es de herencia autosómica dominante. Es característico el bloqueo AV, la calvicie frontal, las cataratas subcapsulares, la resistencia a la insulina y el fenómeno miotónico en manos, lengua y párpados (dificultad para la relajación muscular).

13.1. Distrofias musculares

Los tipos de distrofias musculares están enumerados en la **Tabla 13.1**.

TIPOS DE DISTROFIAS MUSCULARES
Distrofinopatías: • Distrofia muscular de Duchenne • Distrofia muscular de Becker • Distrofia miotónica de Steinert

Tabla 13.1. Distrofias musculares.

■ Distrofinopatías

Son enfermedades recesivas ligadas al cromosoma X **MIR 21-22, 203; MIR 19-20, 181**, que se producen por alteración de la distrofina (proteína codificada en Xp21, necesaria para la contracción muscular). Afectan casi exclusivamente a varones, siendo las mujeres portadoras-transmisoras, pudiendo manifestarse en ocasiones como portadoras oligosintomáticas, que requieren seguimiento por problemas cardiovasculares. Se suele tomar el límite para perder la deambulación en 12 años para la distrofia de Duchenne, y que mantenga la deambulación a los 16 años para la distrofia de Becker. Entre los 12 y los 16 se considera un fenotipo intermedio.

Distrofia muscular de Duchenne

La clínica de la distrofia muscular de Duchenne (DMD) comienza a los 3-5 años, con trastornos en la marcha y debilidad progresiva de la musculatura proximal de los miembros y flexora del cuello, estando los miembros inferiores más gravemente afectados que los superiores. Es característica la pseudohipertrofia de pantorrillas, debida al reemplazamiento del músculo por grasa y tejido conjuntivo. Si el paciente intenta levantarse desde el suelo, desarrolla la maniobra de Gowers (trepa sobre sí mismo para levantarse) (**Figura 13.1**). Frecuentemente se asocia escoliosis progresiva junto con retracciones articulares.

Hacia los 12 años la mayoría de los pacientes utiliza silla de ruedas. Suelen fallecer en la 2.ª década de la vida por infecciones pulmonares intercurrentes. La causa cardíaca de muerte es poco común, a pesar de la existencia de miocardiopatía en casi todos los casos. Un 30% de los pacientes con DMD presentan un cociente intelectual (CI) bajo o discapacidad intelectual.

Hay aumento importante de la creatina-fosfoquinasa (CPK) sérica (3.000 UI/l), incluso desde el nacimiento, y su valoración es fundamental en la detección de portadoras (50% de ellas tienen CPK alta). El electromiograma (EMG) demuestra hallazgos miopáticos con actividad espontánea y potenciales polifásicos breves de escasa amplitud.

La biopsia muscular establece el diagnóstico definitivo; muestra una total ausencia de distrofina (**Figura 13.2**) y (**Figura 13.3**). El tratamiento con prednisona puede modificar el curso de la enfermedad, y suele iniciarse cuando se presenta una sintomatología evidente, considerando los riesgos de un tratamiento corticoideo crónico.

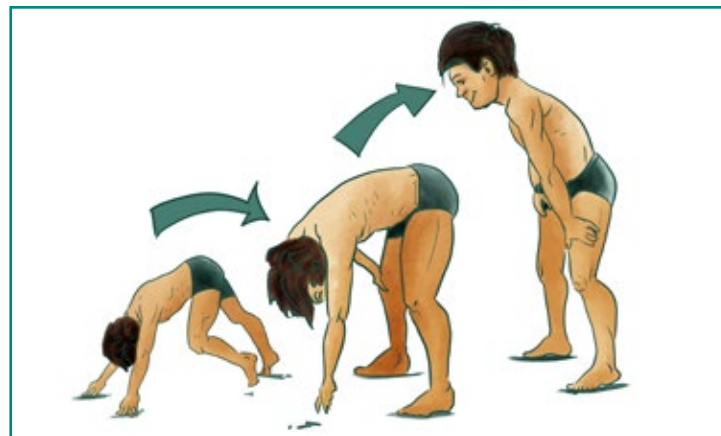


Figura 13.1. Maniobra de Gowers.

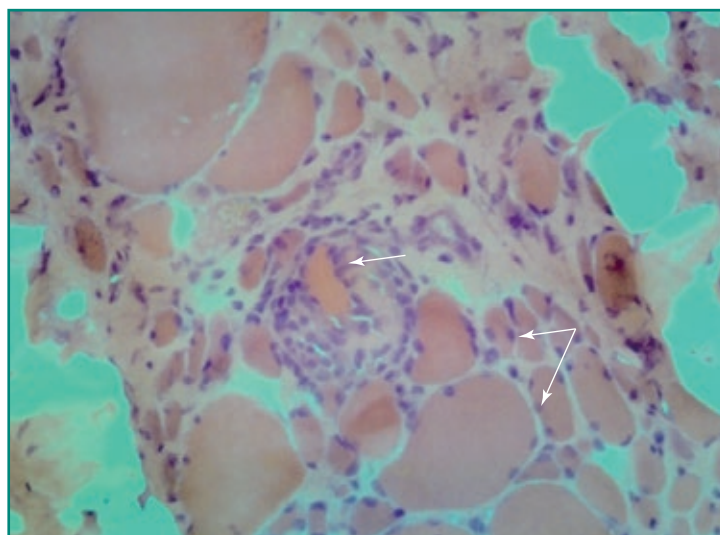


Figura 13.2. H-E en fragmento de biopsia de músculo esquelético en paciente con DMD. En la imagen se observa una sección de músculo esquelético teñido con H-E. Se aprecian (*flecha*) fibras atrofiadas de distintos tamaños, aumento y sustitución de grasa del tejido conjuntivo endomisial asociado a infiltrado inflamatorio de linfocitos T (*flecha*), así como internalización de los núcleos de las fibras musculares.

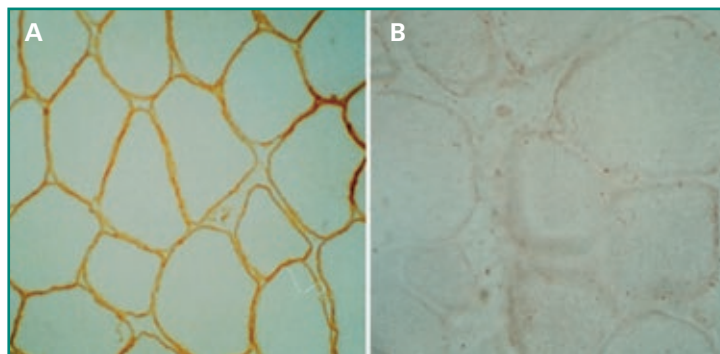


Figura 13.3. Mediante inmunohistoquímica se puede observar la presencia de distrofina subsarcolémica en cantidad normal (A). En la DMD se observa ausencia total de distrofina (B).

Distrofia muscular de Becker

Es una variante alélica de la DMD, de comienzo más tardío, evolución más benigna y frecuencia menor. La distribución de la afectación muscular es la misma que en la DMD, siendo también un hallazgo precoz y prominente la pseudohipertrofia muscular, particularmente gemelar.



La edad de debut es a los 5-15 años, con deambulación mantenida más allá de los 16 años. La expectativa de vida se sitúa en la 4.^a y 5.^a década, y es menos frecuente la asociación de discapacidad intelectual/CI bajo.

La CPK y el EMG son análogos a los de la DMD. En la biopsia se detecta distrofina en escasa cantidad y de menor tamaño. Hay que recordar que en la DMD la distrofina se encuentra ausente. No se conoce adecuadamente el resultado del tratamiento con prednisona.

■ Distrofia miotónica de Steinert

Es una enfermedad con herencia autosómica dominante, transmitida a través de un gen anómalo localizado en el brazo largo del cromosoma 19, que codifica la miotonina proteínasina (**Figura 13.4**).

El defecto genético es la repetición de un trinucleótido expandido (CTG) en dicho cromosoma, por lo que se produce fenómeno de anticipación

► MIR 17-18, 53; MIR 16-17, 160.

Recordar

- Otras enfermedades que presentan fenómeno de anticipación son el corea de Huntington (triplete CAG) y el síndrome X frágil (triplete CGG).

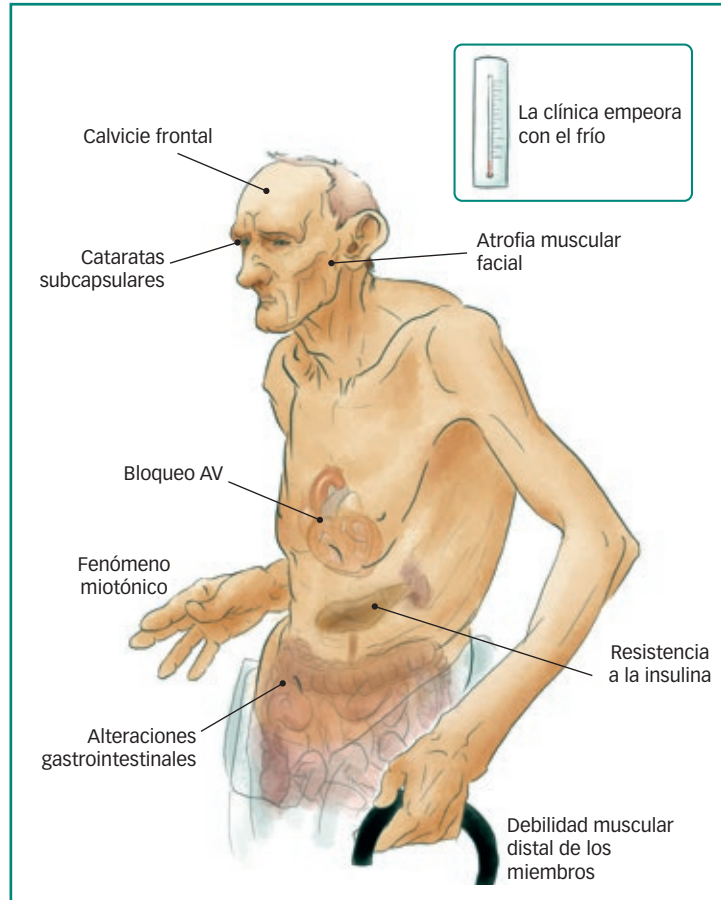


Figura 13.4. Distrofia miotónica de Steinert.

Clínica

La inestabilidad de la mutación condiciona la presentación, con una forma clásica de inicio en edad adulta, otra congénita, otra de inicio infantil (en especial con herencia de madre afectada), y otra de inicio tardío oligosintomática. La forma clásica se presenta con debilidad en la musculatura facial, flexora del cuello y distal de los miembros y atrofia de musculatura facial, maseteros y músculo temporal. La afectación de lengua, faringe y paladar conduce a voz nasal y disfagia; además de una debilidad distal de extremidades.

Es característico el fenómeno miotónico en las manos, párpados y lengua, con una dificultad para la relajación muscular que típicamente mejora con el ejercicio repetido y empeora con el frío.

Se asocia a deterioro intelectual, hipersomnia, calvicie frontal, cataratas subcapsulares, atrofia gonadal, insuficiencia respiratoria por debilidad de la musculatura respiratoria, síndrome de apnea obstructiva del sueño, resistencia a la insulina, alteraciones gastrointestinales y cardiopatía con alteración del sistema de conducción (bloqueo aurioventricular [AV]).

Existe otra forma de distrofia miotónica conocida como **distrofia miotónica tipo 2** (miopatía miotónica proximal o PROMM, según sus siglas en inglés). Se trata también de una enfermedad autosómica dominante por expansión de cuatriplete CCTG en el cromosoma 3 en el gen ZNF9 (conocido como CNBP). A diferencia de la distrofia miotónica de Steinert, en esta entidad están típicamente afectados los grupos musculares proximales, presentan menos frecuencia de bloqueos de la conducción, diabetes y cataratas, y habitualmente el retraso psicomotor es menos pronunciado, así como es inhabitual la presencia de síndrome de apnea-hipopnea del sueño.

Pruebas complementarias

La CPK puede ser normal o discretamente elevada y el EMG demuestra descargas miotónicas (**Figura 13.5**).

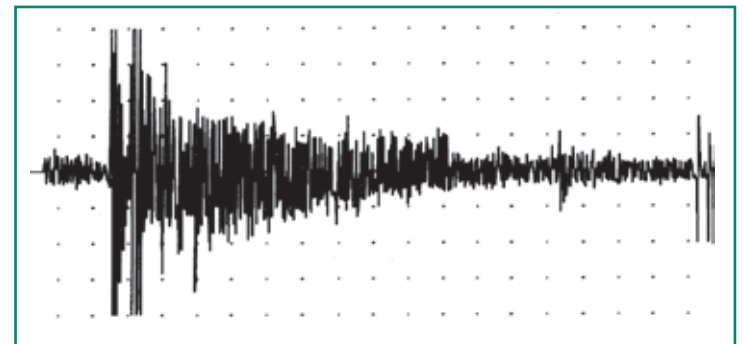


Figura 13.5. Descarga miotónica.

En la biopsia hay atrofia muscular, preferentemente de fibras tipo I, pero a diferencia de otras distrofias musculares, no existe necrosis de estas.

Tratamiento

El tratamiento de elección de la miotonía, si se precisa, es la mexiletina, requiriendo control cardiovascular al inicio del tratamiento; antes se empleaba la fenitoína. Los trastornos de conducción pueden requerir colocación de marcapasos.

Casos clínicos

Acude a su consulta un varón de 16 años afecto de calvicie precoz de predominio frontal. El paciente no presenta antecedentes endocrinológicos de interés, si bien usted confirma que se encuentra en estudio por intolerancia a hidratos de carbono de reciente diagnóstico. Realizando la anamnesis al paciente, este refiere que tanto su padre como el hermano de este padecen calvicie frontal desde la juventud. En la exploración destaca cabeza caída, una atrofia de ambos temporales, así como debilidad de los flexores de los dedos de ambas extremidades superiores. Ante la sospecha clínica que tiene usted, ¿cuál sería la actitud más recomendable?

- 1) Estudio genético a familiares y al paciente.
- 2) Sospechar una insuficiencia hipofisaria y solicitar determinación de curvas hormonales.
- 3) Ampliar estudio clínico con Holter-ECG de 24 horas, curva de glucemia, espirometría y estudio oftalmológico.
- 4) Comenzar finasterida como tratamiento de la calvicie.

RC: 1

En una exploración rutinaria de un paciente de 34 años de edad, se encuentra una glucemia de 160 mg/dL, una CPK de 429 U/l, GTP 62 U/l, GOT 43 U/l y GGT 32 U/l. En el electrocardiograma, presenta un bloqueo AV de primer grado. En la exploración física, se aprecian opacidades corneales incipientes y dificultad para relajar un músculo después de una contracción intensa, siendo muy evidente en las manos. ¿Qué enfermedad padece el paciente?

- 1) Una miopatía mitocondrial.
- 2) Una distrofia muscular de cinturas.
- 3) Una distrofia muscular de Duchenne.
- 4) Una distrofia muscular de Steinert.

RC: 4



14 Cefaleas

Orientación MIR

Tema de importancia intermedia en el MIR, con una pregunta al año los últimos años, que dada su baja dificultad se convierte en un tema rentable. Hay que conocer las diferencias entre la cefalea tensional y la migraña, y saber cuáles son las cefaleas trigeminoautonómicas. Dado que se ha preguntado, es importante conocer el tratamiento y la profilaxis de la migraña.

Preguntas MIR

- | | |
|------------------|---------------------|
| ► MIR 21-22, 103 | ► MIR 15-16, 128-AN |
| ► MIR 18-19, 156 | ► MIR 14-15, 68 |
| ► MIR 17-18, 148 | ► MIR 13-14, 143 |
| ► MIR 16-17, 154 | ► MIR 12-13, 233 |

Conceptos clave

- ◉ Ante un paciente con cefalea es importante recordar los datos de alarma que puedan sugerir estar ante un caso de cefalea secundaria. En su ausencia hay que conocer las cefaleas primarias más frecuentes y las diferencias entre ellas.
- ◉ El tratamiento de los ataques migrañosos leves-moderados son los AINE. En el caso de ataques moderados-graves, se usan los triptanes.
- ◉ Para la prevención de los ataques de migraña se usan β -bloqueantes, neuromoduladores, antidepresivos tricíclicos, calcioantagonistas, antihipertensivos, toxina botulínica y fármacos que actúan sobre la vía del CGRP. Los antagonistas de la serotonina están en desuso, ya que la metisergida puede provocar fibrosis pleural, pericárdica o retroperitoneal.
- ◉ La cefalea en *cluster* se presenta en hombres de 20-50 años. Ocasiona episodios de cefalea unilateral periocular, típicamente nocturna. Puede implicar lagrimeo, rinorrea, inquietud o síndrome de Horner, entre otros. El alcohol es un posible desencadenante.
- ◉ El tratamiento de elección de la cefalea en *cluster* es sumatriptán subcutáneo. La segunda opción es oxígeno a alto flujo. Como profilaxis se usa verapamilo, topiramato y litio.
- ◉ La clave para diferenciar las cefaleas trigeminoautonómicas es la duración de los episodios y la respuesta a tratamiento. Las dos cefaleas que se llaman hemicránea (paroxística y continua) responden de manera espectacular a la indometacina.

14.1. Consideraciones generales

La cefalea es el motivo de consulta neurológico más frecuente en urgencias y a nivel ambulatorio. Puede ser la única manifestación de una cefalea primaria o puede ser manifestación de una enfermedad subyacente, muchas de las cuales pueden poner en peligro la vida del paciente y requieren un diagnóstico y tratamiento específico y precoz. Los datos que pueden orientar a que se está ante una cefalea secundaria pueden dividirse en antecedentes del paciente, características de la cefalea o síntomas y signos encontrados, recogidos en la **Tabla 14.1** ► **MIR 17-18, 148**.

CEFALEA
Antecedentes del paciente: Neoplasia, inmunosupresión, riesgo de sangrado aumentado, tratamiento anticonceptivo, edad avanzada
Características de la cefalea: Inicio: súbito con máxima intensidad desde el inicio (cefalea en trueno) o coincidiendo con esfuerzo Evolución: aumento progresivo de intensidad o frecuencia. Cambio de características sin causa. Despierta o predominio matutino Desencadenantes: empeora o se desencadena con los cambios de postura, Valsalva o movimientos Localización: unilateral, siempre en el mismo lado (excepto en algunas cefaleas primarias como cefalea en racimos, hemicránea paroxística o continua, neuralgia occipital del trigémino) Respuesta: no mejoría con tratamiento correcto
Manifestaciones acompañantes: - Alteración psíquica progresiva, alteración de conducta o comportamiento - Alteración del nivel de consciencia - Crisis epilépticas - Síntomas o signos exploratorios neurológicos focales incluyendo papiledema - Fiebre sin foco - Vómitos no explicables por una cefalea primaria, ni por una enfermedad sistémica - Presencia de signos meníngeos

Tabla 14.1. Criterios de gravedad de una cefalea.

Existen dos síndromes típicos que son con frecuencia la expresión de estas cefaleas (**Tabla 14.2**):

ENFERMEDAD	MANIFESTACIONES CLÍNICAS	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
Hemorragia subaracnoidea	Inicio súbito, intensa, rigidez de nuca, focalidad	TC basal, punción lumbar, angio-TC	Tratamiento del aneurisma (<i>coil/clip</i>)
Meningitis	Fiebre, rigidez de nuca, vómitos, cutáneos	Punción lumbar, PCR, cultivo	Antibiótico lo antes posible
Lesiones ocupantes de espacio	Empeoramiento progresivo, empeora en decúbito, focalidad	TC o RMN con contraste	Cirugía ± QT ± RT
Arteritis de la temporal	Anciano, polimialgia, claudicación mandibular, amaurosis, no pulso	VSG, PCR, biopsia, ecografía	Corticoides
Trombosis de senos venosos	Embarazada, anticonceptivos, oncológico, focalidad, papiledema, vómitos	TC/RMN c+ en fase venosa	Anticoagulación
Diseccción arterial	Cervicalgia, traumatismo, Horner, focalidad, amaurosis <i>fugax</i>	Angio-TC/RMN o arteriografía	Anticoagulación-antiagregación

Tabla 14.2. Algunas enfermedades graves que se suelen manifestar con cefalea.

- Síndrome meníngeo** o de irritación meníngea, en el que el paciente suele tener cefalea intensa acompañada de rigidez nuchal, empeora-

miento con los movimientos, signos meníngeos presentes (Kernig y Brudzinski) y vómitos, en ocasiones no precedidos de náuseas (vómitos en escopetazo). Es típico de la hemorragia subaracnoidea y de la meningitis.

- Síndromes de hipertensión/hipotensión intracraneal.** Ambos se manifiestan con un componente dinámico, empeorando la cefalea según la postura. En el primero el exceso de presión intracraneal se manifestará con una mayor cefalea en decúbito; es típico de lesiones ocupantes de espacio o de trombosis de senos. El de hipopresión o hipotensión intracraneal, al haber poco LCR cuando el paciente se incorpora, suele presentar cefalea, en ocasiones acompañada de náuseas, vómitos y sensación de mareo; es típico tras la realización de una punción lumbar aunque puede ser espontáneo ► **MIR 15-16, 128-AN**.

14.2. Cefalea tipo tensión

Es la segunda enfermedad más prevalente del mundo, el tipo de cefalea más frecuente y predomina en la mujer. Se distinguen tres formas: episódica infrecuente, episódica frecuente y crónica (> 15 días al mes). Sus criterios diagnósticos buscan diferenciarla de la otra cefalea primaria más frecuente, la migraña, con la que puede confundirse.

Como criterios diagnósticos, destacan episodios de cefalea que duren entre 30 minutos y 7 días, de cualidad opresiva (no pulsátil ni punzante), intensidad leve o moderada, localización bilateral, no agravada por esfuerzos físicos y no asociada a náuseas ni vómitos. No debe existir una explicación mejor para la cefalea (TCE, crisis hipertensiva).

El tratamiento de los episodios se realiza con antiinflamatorios no esteroideos, paracetamol, o analgésicos comunes. El tratamiento preventivo se realiza con antidepresivos tricíclicos e inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina y noradrenalina.

14.3. Migraña

La segunda cefalea más frecuente y la tercera enfermedad más prevalente del mundo, generalmente comienza entre los 10-30 años y el 60-75% de los casos son mujeres. Existe una predisposición hereditaria poligénica y gran influencia de factores ambientales.

■ Fisiopatología

La patogénesis de la migraña puede ser considerada en tres fases:

- Génesis troncoencefálica con participación de los núcleos dorsal del rafe y *locus coeruleus* (serotoninérgicos): participan en la fase de prodromos con fatiga e irritabilidad, así como la cefalea.
- Depresión cortical propagada: onda de despolarización neuronal y glial con cambios en el calibre vascular y flujo sanguíneo: una fase inicial de hiperemia cortical de pocos minutos seguida de otra de hipoperfusión más prolongada, que justificaría la focalidad neurológica en la migraña con aura.
- Activación de neuronas del núcleo caudal del trigémino a nivel bulbar y activación del sistema trigeminovascular con liberación de neuropéptidos vasoactivos (CGRP, PACAP). Esta fase condiciona los síntomas autonómicos en el territorio trigeminal y la cefalea.



Además, en la migraña se produce un fenómeno de sensibilización, caracterizado por la molestia ante estímulos que no debieran serlo, táctiles, visuales, auditivos u olfativos; así como una falta de habituación, que es la disminución del umbral para percibir un estímulo cuando la detección de este no es necesaria ni relevante para el cerebro.

■ Subtipos clínicos

La **Tabla 14.3** recoge las características y los criterios diagnósticos de esta enfermedad.

MIGRAÑA SIN AURA	Al menos cinco episodios, cumpliendo los siguientes criterios: • Duración del episodio de 4-72 horas (sin tratamiento o tratada sin éxito) • Al menos dos de los siguientes datos: - Unilateral (30-40% son bilaterales) - Pulsátil (50% de los casos puede describir presión) - Intensidad moderada a grave (llega a interferir o impedir las tareas cotidianas) - Agravada por el movimiento (caminar o subir escaleras) • Al menos un síntoma asociado: - Náuseas o vómitos - Fotofobia, sonofobia u osmofobia (más del 80%) • El dolor no se atribuye a otra enfermedad
MIGRAÑA CON AURA	A los criterios descritos anteriormente se añaden los siguientes: • Uno o más síntomas focales neurológicos transitorios positivos (luzes o líneas) y negativos (pérdida de visión) (90% visuales) antes o durante la cefalea • Duración del aura de 5-60 minutos • La cefalea acompaña o sigue al aura dentro de los siguientes 60 minutos • El dolor no se atribuye a otra enfermedad

Tabla 14.3. Criterios diagnósticos simplificados para la migraña con y sin aura.

- **Migraña con aura o migraña clásica.** Representa el 20-30% de los casos. Es una cefalea recurrente, de predominio hemicraneal y cualidad pulsátil, que puede acompañarse de náuseas, vómitos, fotofobia y sonofobia, intensidad moderada-alta, duración entre 4 y 72 horas. Se precede de clínica de focalidad neurológica (aura), siendo las manifestaciones visuales las más frecuentes, tanto positivas (escotomas centelleantes, espectro de fortificación, luces, líneas) como negativas (visión borrosa, defectos campimétricos) aunque también puede haber síntomas sensitivos, motores o del lenguaje. Preceden a la cefalea en 5-60 minutos, y suelen desaparecer minutos antes de comenzar la cefalea.
- **Migraña sin aura o migraña común.** Representa el 75% de los casos de migraña. Consiste en cefaleas de análogas características a las descritas en la migraña con aura, pero sin clínica de focalidad neurológica precediendo o acompañando a la cefalea.

Ambos tipos de migraña pueden ocurrir en el mismo paciente. Las crisis se pueden desencadenar por diversos factores dietéticos (vino tinto), ambientales (cambios meteorológicos), psicológicos (estrés), hormonales (menstruación), alteración del sueño y farmacológicos.

■ Complicaciones

Se pueden producir las siguientes complicaciones:

- **Migraña crónica.** Cuando se padecen más de quince días al mes, durante al menos 3 meses. Requiere tratamiento preventivo siempre,

y hay que vigilar que no esté favorecida por el uso excesivo de medicación sintomática, que puede fomentar la cronificación.

- **Estado de mal migrañoso o estatus migrañoso.** Más de 72 horas de duración, a pesar del tratamiento.
- **Infarto migrañoso.** Cuando los síntomas del aura migrañosa persisten más allá de la duración de la cefalea, y se asocian a una lesión isquémica cerebral del mismo territorio vascular, demostrado por imagen. Son más frecuentes en mujeres mayores de 45 años, fumadoras, en tratamiento con anticonceptivos y en aquellas que padecen migrañas con aura.

■ Tratamiento

El tratamiento de la migraña debe incluir tres ejes: el manejo de las posibles comorbilidades, el tratamiento sintomático de los ataques de migraña y el tratamiento preventivo.

El **tratamiento sintomático** (**Tabla 14.4**) debe ofrecerse a todo paciente, y puede incluir fármacos inespecíficos, como los antiinflamatorios no esteroideos (AINE), o fármacos específicos, como los triptanes (agonistas de los receptores de serotonina 5-HT_{1B} y 5-HT_{1D}), el lasmiditán (agonista de los receptores de serotonina 5-HT_{1F}), los gepantes (antagonistas del péptido relacionado con la calcitonina) y antañón, los ergóticos.

Igual de importante que saber lo que puede prescribirse, lo es saber que el paracetamol no suele prescribirse ya que es solo eficaz en uno de cada diez pacientes, empleándose únicamente en pacientes embarazadas, y no se utilizan opiáceos en ninguna cefalea, por el elevado riesgo de cronificación de la cefalea y desarrollo de una cefalea por uso excesivo de medicación sintomática, la cual puede ocurrir cuando se emplean paracetamol, AINE u opiáceos más de 15 días al mes o el resto de tratamientos sintomáticos más de 10 días.

Los pacientes deben usar un tratamiento inespecífico o uno específico según la intensidad de la cefalea, pudiendo usar un fármaco específico en caso de respuesta insuficiente al primero. En ocasiones puede ser necesaria la vía de administración intranasal (sumatriptán o zolmitriptán) o subcutánea (sumatriptán).

TIPO DE TRATAMIENTO	FAMILIA TERAPÉUTICA	CONTRAINDICACIONES
Fármacos inespecíficos	AINE	Patología digestiva Nefropatía grave
Fármacos específicos	Ergóticos	En desuso
	Triptanes	Cardiopatía, patología vascular grave
	Gepantes (5-HT _{1B} y 5-HT _{1D}) (rimegepante, ubrogepante, zavegepante)	Hepatopatía grave
	Ditanes (5-HT _{1F}): lasmiditán	Vértigo, somnolencia

Tabla 14.4. Tratamiento sintomático de la migraña.

La migraña no tiene cura en la actualidad, pero dada la gran discapacidad que conlleva, siendo la primera causa de años de vida vividos con discapacidad por debajo de los 50 años, siempre debe evaluarse la pertinencia de iniciar un tratamiento preventivo. El objetivo de este es disminuir el número de días de cefalea y de migraña al mes, disminuir la intensidad de los episodios de cefalea e incrementar la efectividad del tratamiento sintomático. Se puede considerar su uso a partir de 4 días

de cefalea al mes, adaptando la indicación a cada paciente, teniendo bastante claro que cuantos más días de cefalea padezca el paciente, más indicado está el tratamiento preventivo, siendo casi obligatorio a partir de 10 días al mes.

A la hora de iniciar un **tratamiento preventivo** (Tabla 14.5), es importante informar al paciente de que este no será permanente, sino que su duración oscilará entre 6 y 12 meses; tras el cual se suspenderá, ya que en muchos casos la mejoría se mantiene tras su suspensión. Existen tres grandes grupos de tratamientos preventivos: los tratamientos clásicos, los tratamientos locales y los nuevos tratamientos. Los tratamientos llamados "clásicos" son fármacos orales inicialmente desarrollados para otra enfermedad y que generalmente en forma de serendipia, mostraron cierta utilidad en el tratamiento de la migraña, que luego quedó patente mediante los ensayos clínicos pertinentes y en la práctica habitual. Estos fármacos pertenecen a distintas familias terapéuticas: antiepilépticos (topiramato, ácido valproico), antidepresivos (amitriptilina, venlafaxina, mirtazapina), antihipertensivos (beta-bloqueantes, lisinopril, candesartan) y flunarizina. Dado que son fármacos no-específicos, todos pueden tener efectos adversos, que nunca serán permanentes, generalmente; no son peligrosos, pero el paciente debe ser informado al respecto, debiendo suspenderse el tratamiento en caso de que estos aparezcan ► **MIR 14-15, 68; MIR 12-13, 233**.

Respecto de los tratamientos locales, el más establecido es la toxina botulínica tipo A, que se administra en 31 puntos craneales y cervicales de acuerdo con un protocolo específico (llamado PREEMPT), con una duración de efecto de unos tres meses. En el caso de este tratamiento, carece de efectos adversos sistémicos, neurológicos o digestivos, siendo los posibles problemas locales y como su efecto terapéutico, limitados a los 3-4 meses que hace efecto. Por otra parte, el bloqueo de nervios occipitales mediante anestésicos locales tiene utilidad tanto como tratamiento sintomático para pacientes resistentes a otros fármacos o con estatus migrañoso como cierto efecto preventivo, con duración del efecto de unas semanas. Es una excelente opción en el manejo de las pacientes embarazadas.

Por último, el mayor conocimiento de la fisiopatogenia de la migraña ha provocado el desarrollo de fármacos dirigidos a la inhibición del péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP de sus siglas en inglés), un neuropéptido que causa vasodilatación de la circulación intracraneal. En el momento actual existen dos grandes grupos de fármacos, los anticuerpos monoclonales dirigidos contra el CGRP circulante (galcanezumab, fremanezumab o eptinezumab) o su receptor (erenumab); y otras moléculas de menor tamaño que antagonizan el CGRP circulante, los gepantes, en concreto atogepante y remigepante, cuya vida media es más prolongada que el resto de gepantes y permite su uso como tratamiento preventivo y no como tratamiento sintomático, como rimegepante y ubrogepante. Los anticuerpos se administran vía subcutánea, salvo el eptinezumab (intravenoso), y los gepantes son fármacos orales.

La eficacia de los tratamientos preventivos es relativamente similar, siendo efectivos en un 40-60% de los pacientes en el caso de los tratamientos clásicos y los nuevos fármacos y en un 50-70% de los pacientes tratados con toxina botulínica. Dado su mayor coste, se reserva la toxina botulínica para aquellas personas que no han mejorado o no han tolerado al menos dos preventivos orales clásicos; y los nuevos tratamientos para aquellos que han fallado a tres preventivos, siendo uno de ellos toxina botulínica en el caso de la migraña crónica.

Existe un grupo de tratamientos en desarrollo que se basa en el empleo de estimulación de distintas estructuras nerviosas, que pueden ser la corteza, el nervio vago, el ganglio esfenopalatino o nervios periféricos. Sus resultados hasta la fecha no han sido muy consistentes, pero podrían ser de gran utilidad en pacientes o situaciones clínicas en las que el empleo de fármacos esté contraindicado.

Actualmente están en desarrollo fármacos dirigidos contra la vía del polipéptido de la adenilato ciclasa pituitaria (PACAP).

TIPO DE TRATAMIENTO	FÁRMACO	EVITAR EN	EFECTOS ADVERSOS
Tratamientos clásicos	Topiramato	Nefrolitiasis	Problemas de concentración, depresión
	Betabloqueantes	Asma	Cansancio, hipotensión
	Amitriptilina	Personas mayores	Somnolencia, confusión
	Antihipertensivos		Cansancio, hipotensión
	Flunarizina		Depresión, sobrepeso
Tratamientos locales	Toxina botulínica tipo A	Anticoagulados	Molestias locales, ptosis transitoria
	Bloqueo anestésico de nervios occipitales	Pacientes con fracturas craneales	Molestia local
Nuevos tratamientos	Anticuerpos monoclonales vs. CGRP (galcanezumab, fremanezumab, eptinezumab (intravenoso) o vs. El receptor de CGRP (erenumab)		Estreñimiento (erenumab), hipertensión
	Gepantes (atogepante)	Hepatopatía	Estreñimiento, náuseas

Tabla 14.5. Diferentes opciones en el tratamiento preventivo de la migraña.

14.4. Cefaleas trigeminoautonómicas

Son un grupo de cefaleas que tienen como característica principal que durante los episodios de cefalea los pacientes presentan síntomas trigeminoautonómicos ipsilaterales al dolor, tales como hiperemia ocular, lagrimeo, rinorrea, sensación de ocupación nasal, edema palpebral, ptosis, miosis, sudoración, rubefacción, taponamiento de oídos.

Además, a diferencia de otras cefaleas primarias, durante los episodios los pacientes suelen presentar intranquilidad motora. En función de la duración de los episodios y el número de episodios diarios (que se relacionan de manera inversa, a menor duración mayor número de episodios) se clasifican como se muestra en la **Tabla 14.6**.



DURACIÓN EPISODIO	NÚMERO EPISODIOS	NOMBRE CEFALEA	PECULIARIDAD
Segundos	3-200/día	SUNCT/SUNA	No miosis. Tratamiento con lamotrigina
2-30 minutos	5-30/día	Hemicránea paroxística	Respuesta a indometacina
15 minutos-180 minutos	1-8/día	Cefalea en racimos	Sumatriptán subcutáneo, oxígeno Verapamilo y topiramato
Varias horas	1	Hemicránea continua	Menos síntomas, respuesta a indometacina

Tabla 14.6. Clasificación de las cefaleas trigeminoautonómicas.

■ Cefalea en racimos o cluster, histamínica o de Horton

El término “en racimos” hace referencia a que los pacientes suelen tener períodos de tiempo variable en los que durante varios días presentan episodios diarios, quedando luego asintomáticos hasta el siguiente acúmulo o *cluster*. Predomina en varones (2:1) ▶ MIR 18-19, 156 y debuta a cualquier edad, aunque preferentemente entre los 20-50 años. Se distingue una forma episódica y otra crónica (cuando hay ausencia de fases de remisión durante 1 año o más, o con remisiones que duran menos de 1 mes).

Se caracteriza por presentar episodios de cefalea unilateral, localizada preferentemente a nivel periocular, de gran intensidad, y cuya duración puede variar entre 15-180 minutos, desde una vez cada 2 días, hasta 8 veces al día. Aparece característicamente por la noche, aproximadamente 1 hora después de conciliar el sueño, y puede recurrir durante el día, a menudo a la misma hora. Los ataques se acompañan de uno o varios signos vegetativos ipsilaterales al lado doloroso: lagrimeo, rinorrea, congestión ocular y obstrucción nasal ipsilateral al dolor, sudoración frontal y facial, edema palpebral ipsilateral, miosis-ptosis ipsilateral, e inquietud motora y desasosiego. En el 25% de los casos

se acompaña de un síndrome de Horner que ocasionalmente puede persistir. No se acompaña de aura, náuseas ni historia familiar. En el 25% de los casos se acompaña de un síndrome de Horner que excepcionalmente puede persistir, siendo en dichos casos necesario excluir una forma secundaria.

- **Tratamiento preventivo.** Evitando factores desencadenantes, si estos existen, como el alcohol y otros vasodilatadores.
- **Tratamiento sintomático.** El tratamiento de primera elección es bien el sumatriptán por vía subcutánea, por su rapidez y efectividad o bien la oxigenoterapia a alto flujo. Es importante que esta sea a alto flujo para que sea efectiva.
- **Tratamiento profiláctico.** Se considera el verapamilo como el fármaco de elección. Si no hay respuesta, se puede intentar con cursos breves de corticoides, topiramato, ergotamina en dosis única nocturna, o litio

▶ MIR 21-22, 103 .

■ Otras cefaleas trigeminoautonómicas

A continuación se detallan otras cefaleas trigeminoautonómicas:

- **Short Lasting Unilateral Neuralgiform Headache attacks with Conjunctival Injection and Tearing (SUNCT).** Duración muy breve, muchos episodios al día. El tratamiento de elección es lamotrigina.
- **Hemicránea paroxística.** Predomina en la mujer, de inicio en la edad adulta. Duración más breve que la cefalea en racimos (2-30 minutos) y una frecuencia mayor (5-30 episodios al día). La buena respuesta a indometacina es un criterio diagnóstico ▶ MIR 16-17, 154; MIR 13-14, 143 .
- **Hemicránea continua.** Cefalea hemicraneal estricta en la que suele haber en el momento actual o durante su evolución síntomas trigeminoautonómicos ipsilaterales. La excelente respuesta a indometacina constituye el tratamiento y es criterio diagnóstico.

La Tabla 14.7 resume las principales cefaleas que hemos visto en este tema.

PARÁMETRO	CEFALEA TENSIONAL	MIGRAÑA	CEFALEA EN RACIMOS
Duración	30 minutos-7 días	4 horas-72 horas	15-180 minutos
Localización	Bifrontal 	Hemicraneal 	Periocular unilateral 
Cualidad	Opresiva	Pulsátil	Cualquiera pero muy intensa
Agrava	No con esfuerzo	Esfuerzo, movimiento	Tacto
Asocia	Fotofobia o fonofobia, no ambos	Náuseas/vómitos Sonofobia/fotofobia/osmofobia	Rinorrea, lagrimeo, ojo rojo, edema palpebral, congestión nasal
Actividad física	No la impide	Busca reposo	Intranquilidad motora
Intensidad	Leve-moderada	Moderada-grave	Grave
Otros	Estrés	Aura	Épocas. Horario. Alcohol. Varón
Tratamiento ataque	AINE/ paracetamol	AINE o triptanes lasmiditan (si cardiopatía o fallo a 3 triptanes) o rimegepante	Oxígeno a alto flujo, sumatriptán subcutáneo
Tratamiento preventivo	ADT (amitriptilina), ISRS	Topiramato, β-bloqueantes, ADT, neuromoduladores, magnesio, toxina botulínica, fármacos anti-CGRP	Verapamilo, topiramato, litio, esteroides

Tabla 14.7. Características de las principales cefaleas.

Casos clínicos

Mujer de 34 años, diagnosticada de migraña sin aura, que consulta por episodios de sus cefaleas habituales, en número de 4-5 al mes. ¿Cuál de estos tratamientos NO estaría indicado?

- 1) Tomar triptanes durante todos los ataques.
- 2) Utilizar dosis bajas diarias de ergotamina.
- 3) Administrar como profilaxis propranolol.
- 4) Tratar todos los ataques agudos con naproxeno.

RC: 2

Un paciente de 54 años refiere, desde hace 10 días, una o dos crisis de dolor de ojo derecho, con lagrimeo, gran nerviosismo, que le despierta por la noche y le obliga a salir de la cama, durándole unas 2 horas. ¿Cuál de las siguientes medidas entiende que es más eficaz para calmar el dolor?

- 1) Sumatriptán oral.
- 2) Sumatriptán subcutáneo.
- 3) Ibuprofeno oral.
- 4) Tramadol oral.

RC: 2

La hermana de María lleva unos meses con cefalea. Como sabe que está usted preparándose el MIR le consulta, refiriéndole unos diez episodios de dolor al día, que suelen durar 20 minutos, en los que le «arde» la zona del ojo derecho y la región temporal y, a la vez, ese ojo se pone muy rojo, lloroso y le moquea la nariz. ¿Con qué fármaco confirmaría el diagnóstico y mejoraría a la paciente?

- 1) Oxígeno intranasal.
- 2) Sumatriptán subcutáneo.
- 3) Indometacina.
- 4) Lamotrigina.

RC: 3



15

Síndrome de hipertensión intracraneal

Orientación MIR

Es un tema poco preguntado en el MIR, por lo que solo debes centrarte en entender bien la hipertensión intracraneal benigna y en reconocer la clínica de la hipertensión intracraneal y la herniación uncal. El resto no ha sido motivo de pregunta MIR.

Preguntas MIR

► MIR 21-22, 106; MIR 21-22, 108

► MIR 17-18, 29

► MIR 13-14, 229

► MIR 12-13, 69

Conceptos clave

- Los factores que influyen en la presión intracraneal son la sangre, el parénquima y el líquido cefalorraquídeo. La hipótesis de Monro-Kellie establece que la suma de los volúmenes de sangre, líquido cefalorraquídeo y parénquima se ha de mantener constantes.
- La hiperventilación, que implica hipocapnia, conlleva una vasoconstricción, lo que provoca que la presión intracraneal descienda. Sin embargo, puede producir también isquemia cerebral secundaria.
- La HTIC, que se define en valores por encima de 15 mmHg en el adulto, puede producirse por aumento del volumen de parénquima, líquido cefalorraquídeo o sangre.
- Las herniaciones cerebrales son desplazamientos del cerebro desde el sitio de mayor al de menor presión. La herniación uncal, que clínicamente se manifiesta como una tríada consistente en midriasis arreactiva ipsilateral, hemiparesia contralateral a la midriasis y disminución del nivel de consciencia, constituye una urgencia neuroquirúrgica. La herniación cerebeloamigdalina se puede provocar por una punción lumbar.
- En el tratamiento de la HTIC se debe iniciar con medidas de primer nivel (que persiguen fundamentalmente disminuir el volumen de sangre, parénquima o líquido cefalorraquídeo) y, ante el fracaso de las mismas, medidas de segundo nivel, que implican una alta tasa de complicaciones.
- Existe una serie de factores asociados al seudotumor cerebral, entre los que destacan los fármacos y determinadas metabolopatías. Recuérdese que el sexo femenino, la obesidad, la edad fértil y los trastornos menstruales son los que tienen una confirmación epidemiológica.
- Los criterios diagnósticos del seudotumor cerebral son seis: clínica de HTIC, ausencia de focalidad neurológica, nivel de consciencia normal, estudios de imagen normales, presión de líquido cefalorraquídeo elevada y análisis de líquido normal.
- Las medidas terapéuticas fundamentales en el seudotumor cerebral son: eliminar los factores asociados, acetazolamida, punciones lumbares evacuadoras, derivación lumboperitoneal y la descompresión del nervio óptico.

15.1. Síndrome de hipertensión intracraneal

Fisiopatología

La hipótesis de Monro-Kellie establece que el volumen total del contenido intracraneal (parénquima, sangre y líquido cefalorraquídeo) debe ser constante. Puesto que estos se encuentran en el interior de una cavidad no distensible, como es el cráneo, un incremento en el volumen de alguno de estos componentes (por ejemplo, un tumor cerebral, un hematoma epidural, subdural o una hidrocefalia) harán que, de manera compensatoria, se produzcan disminuciones en el volumen de los otros componentes. Si los mecanismos de compensación se saturan, se produce un aumento de la presión intracraneal (cuyos valores normales en los adultos oscilan entre 5 y 15 mmHg).

La presión de perfusión cerebral (PPC) es una medida que guarda relación con la oxigenación y el aporte de nutrientes al cerebro. Su valor se calcula como la presión arterial media (TAM) menos la presión intracraneal (PIC). Los valores óptimos se sitúan entre 50 y 60 mmHg. Este concepto sirve para entender cómo el aumento de la PIC lleva un riesgo de compromiso isquémico cerebral al disminuir la PPC, y además explica por qué en fases iniciales el organismo intenta compensar esa caída con un aumento de la TAM.

Etiología

Las causas de hipertensión intracraneal se muestran en la **Tabla 15.1**.

ETIOLOGÍA	
Traumatismo craneoencefálico	Hematoma epidural Hematoma subdural Contusión hemorrágica Swelling
Hidrocefalia	
Tumores	
Infecciones	Absceso cerebral Empiema subdural
Procesos vasculares	Infarto cerebral Trombosis venosa Hematoma intraparenquimatoso
Encefalopatías que pueden cursar con edema cerebral	Hipercápnica Hepática Síndrome de desequilibrio (diálisis)

Tabla 15.1. Causas más frecuentes de elevación de la presión intracraneal.

Clínica

La clínica característica del síndrome de hipertensión intracraneal (HTIC) se expone a continuación:

- **Cefalea.** Más grave durante la noche. Puede despertar al paciente y empeora por la mañana y con maniobras de Mansalva.
- **Vómitos.** De predominio matutino, muy típicos en "escopetazo".
- **Edema de papila.** Se realiza un fondo de ojo para ver papiledema, que es el signo exploratorio que traduce la existencia de HTIC.

También aparece frecuentemente **diplopía**, por lo general secundaria a afectación del VI par craneal.

- **Disminución progresiva del nivel de consciencia** hasta el coma, por herniación cerebral.

En fases de HTIC moderada o avanzada, puede observarse la tríada de Cushing: hipertensión arterial (lo más constante), bradicardia y alteraciones del ritmo respiratorio, aunque solo en un 30% de los pacientes se observa la tríada completa.

Tipos de edema cerebral

El término **edema cerebral** hace referencia al acúmulo de líquido dentro de la cavidad craneal, generando un problema de hipertensión intracraneal y compromiso de la PPC y posibilidad de herniación cerebral.

Según donde se acumule el líquido se definen tres tipos de edema:

- **Edema vasogénico.** Se produce por una disrupción en la permeabilidad vascular de la barrera hematoencefálica, provocando el paso de proteínas u otras moléculas con el consecuente arrastre de líquido libre al parénquima cerebral. El líquido se acumula a nivel extracelular. No hay afectación de las propias células. Buena respuesta a corticoides y manitol. Ejemplos: edemas generados por tumores, traumatismos, infecciones, etc.
- **Edema citotóxico.** Se produce por fallo de la bomba sodio-potasio a nivel celular, con indemnidad de la barrera hematoencefálica. El líquido se acumula dentro de las propias células, que a nivel microscópico aparecen balonizadas. Característico del infarto cerebral, hipoxia, encefalopatías, intoxicaciones por fármacos, etc. No suele responder a corticoides ni manitol.
- **Edema hidrostático.** Se produce por acúmulo de LCR a nivel de los ventrículos, y cuando la presión es muy alta se puede extender al parénquima periventricular. Tanto la barrera hematoencefálica como las propias células permanecen intactas. Es característico de las hidrocefalias. El tratamiento consiste en tratar la hidrocefalia.

Síndromes de herniación cerebral

En la **Figura 15.1** se muestran las distintas herniaciones cerebrales:

- **Herniación uncal.** Más frecuente en lesiones temporales. El uncus del lóbulo temporal se hernia a través de la hendidura tentorial y puede comprimir el III par craneal, produciendo midriasis ipsilateral como signo más precoz, y el mesencéfalo, con hemiplejía contralateral y disminución progresiva del nivel de consciencia. A veces se produce una midriasis contralateral o una hemiplejía ipsilateral, es lo que se llama fenómeno de Kernohan, producido por compresión del mesencéfalo contralateral y es un signo de falsa localización.
- **Herniación subfalcial o subfalcina.** Desplazamiento del parénquima cerebral por debajo de la hoz del cerebro (falx). Puede comprimir la arteria cerebral anterior. Puede ser un aviso previo a una herniación transtentorial.
- **Herniación central, transtentorial o tentorial.** Se produce un desplazamiento hacia abajo de los hemisferios cerebrales y ganglios basales, comprimiendo sucesivamente diencefalo, mesencéfalo, protuberancia y bulbo. Puede aparecer midriasis bilateral arreactiva y muerte.
- **Herniación transtentorial inversa.** Estructuras de la fosa posterior se hernian hacia arriba a través de la hendidura tentorial.
- **Herniación cerebelloamigdal.** Las amígdalas cerebelosas se hernian a través del foramen magno, produciendo compresión bulbar y ocasionando rápidamente la muerte.



Recorda

- Antes de realizar una punción lumbar, se debe descartar mediante una TC cerebral que el paciente no tiene una causa que provoque una elevación de la presión dentro del cráneo y genere un gradiente entre el cráneo y la región lumbar.

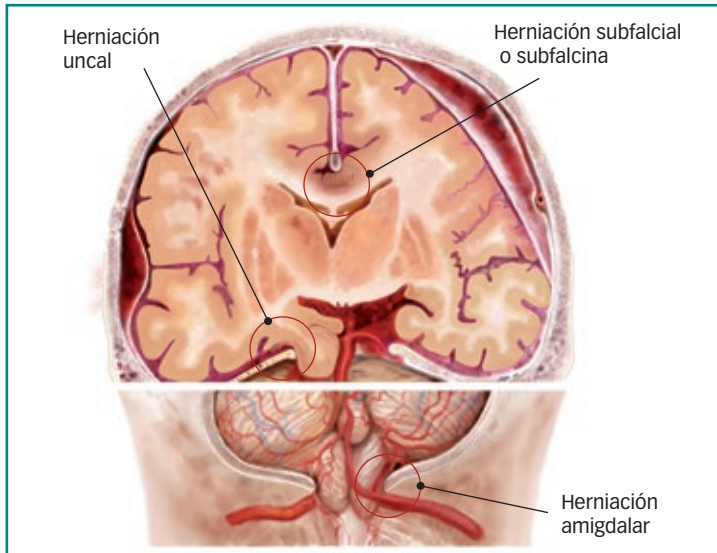


Figura 15.1. Herniaciones del sistema nervioso central.

Diagnóstico

El diagnóstico de certeza se establece mediante la medición de la HTIC. Las pruebas de neuroimagen son útiles para el diagnóstico etiológico.

Tratamiento

Siempre que sea posible, hay que tratar el problema primario responsable de la HTIC. En cuanto al tratamiento general de la hipertensión intracraneal, independientemente de cuál sea la causa que la esté provocando, son útiles las medidas que aparecen en la Tabla 15.2 ▶ MIR 21-22, 106; MIR 21-22, 108.

MEDIDAS DE PRIMER NIVEL	Elevación de la cabeza 30° Sedación y relajación Drenaje ventricular externo Manitol al 20% Suero hipertónico Hiperventilación
MEDIDAS DE SEGUNDO NIVEL	Craniectomía descompresiva Coma barbitúrico Hipotermia

Tabla 15.2. Tratamiento general de la hipertensión intracraneal.

15.2. Síndrome de hipertensión intracraneal benigna (seudotumor cerebri)

Se define como la existencia de clínica de HTIC (la cefalea es el síntoma más frecuente y el p apiledema, el signo más constante), sin disminución del nivel de consciencia y sin focalidad neurológica (salvo la diplopía por afectación del VI par). En las pruebas de imagen que se deben realizar (RMN y angio-RMN de fase venosa) no se evidencia causa justificable del cuadro. La punción lumbar presenta, de forma invariable, un incremento de presión de líquido cefalorraquídeo con un estudio analítico dentro de los parámetros normales, excepto ocasionalmente un descenso de las proteínas ▶ MIR 17-18, 29; MIR 13-14, 229.

La ratio mujer:hombre es 8:1, la obesidad está presente hasta en el 90% de los casos y el pico de incidencia se sitúa en torno a la 3.ª década de vida ▶ MIR 12-13, 69. Parece que tiene relación con trastornos del retorno venoso (trombosis seno trasverso), cambios hormonales (anticonceptivos, embarazo) y enfermedades sistémicas como el lupus y la sarcoidosis. También existen varios fármacos con los que se ha asociado clásicamente: vitamina A, tetraciclinas, ácido nalixídico, indometacina, litio, amiodarona, fenitoína, nitrofurantoina, ciprofloxacino, nitroglicerina...

Se trata de una enfermedad generalmente autolimitada pero recurrente, cuyo riesgo principal es la pérdida de visión por edema de papila mantenido que causa atrofia del nervio óptico. El tratamiento tiene como objetivo la prevención de déficits visuales y el control de la cefalea. Las medidas terapéuticas fundamentales en el seudotumor cerebral son escalonadamente eliminar los factores asociados, acetazolamida, punciones lumbares evacuadoras, derivación lumboperitoneal y la descompresión del nervio óptico.

El esquema terapéutico clásico viene indicado en la Figura 15.2. En los últimos años se está viendo que la hipertensión intracraneal benigna puede tener relación con alteraciones del retorno venoso (trombosis del seno transverso, estenosis del seno transverso) objetivadas por angio-RMN en fase venosa o arteriografía. Estos pacientes pueden ser candidatos al implante de un *stent* en el área estenótica por medio de técnicas neurovasculares.

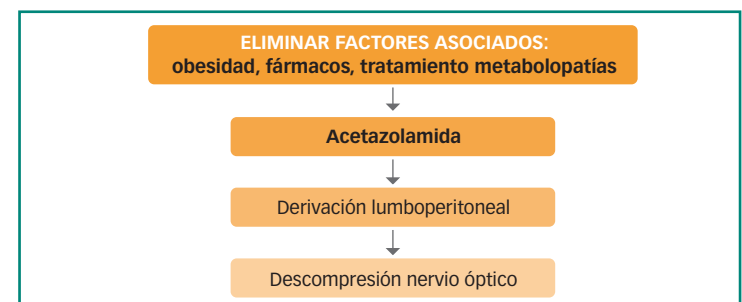


Figura 15.2. Manejo terapéutico general del seudotumor cerebri.

Casos clínicos

Mujer de 34 años, fumadora, obesa y con toma de anticonceptivos orales, consulta a la urgencia porque en los últimos 2 meses presenta episodios matutinos de cefalea acompañada de náuseas y visión borrosa; en el último episodio presentó además diplopía. En la exploración solo cabe destacar papiledema bilateral y obesidad. ¿Cuál es la primera prueba a realizar?

- 1) Punción lumbar.
- 2) TC craneal.
- 3) EEG y estudio del sueño.
- 4) *Doppler* de troncos supraaórticos.

RC: 2

La TC, la RMN craneal y la angiografía son normales, motivo por el que se procede a realizar un estudio de líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar que es normal, a excepción de un aumento de presión. ¿Qué sospecha clínica se tiene?

- 1) Meningitis linfocitaria.
- 2) Trombosis venosa.
- 3) Seudotumor *cerebri*.
- 4) Simulación.

RC: 3

¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas NO suele estar indicada en el curso de la enfermedad de esta paciente?

- 1) Punciones lumbares repetidas.
- 2) Acetazolamida.
- 3) Derivación lumboperitoneal de LCR.
- 4) Indometacina.

RC: 4



16 Hidrocefalia

Orientación MIR

Este tema era uno de los clásicos que se preguntaban todos los años en el MIR, pero lleva ya muchos sin aparecer, por lo que la importancia del mismo a día de hoy es relativa. Hay que centrarse en la hidrocefalia crónica del adulto y recordar bien la tríada clásica; del resto solo es necesario tener claro algún concepto.

Preguntas MIR

► MIR 16-17, 158

Conceptos clave

- El LCR se produce en los plexos coroideos. De allí circula a través de los ventrículos y pasa al espacio subaracnoideo, y se reabsorbe a nivel de granulaciones aracnoideas en la convexidad dural.
- Clásicamente, la hidrocefalia se divide en obstructiva o no comunicante, si el problema se localiza a nivel ventricular, y no obstructiva o comunicante, si la alteración en la circulación de LCR se ubica en el espacio subaracnoideo.
- La causa más frecuente de hidrocefalia congénita es la estenosis del acueducto de Silvio. El tratamiento de elección es la ventriculostomía endoscópica.
- La hidrocefalia crónica del adulto puede ser primaria (propia de ancianos) o secundaria a otros procesos, como la hemorragia subaracnoidea, los traumatismos y las meningitis.
- En el diagnóstico de la hidrocefalia crónica del adulto, no existe ninguna prueba que proporcione datos patognomónicos.
- La tríada característica de la hidrocefalia crónica es apraxia de la marcha, demencia e incontinencia esfinteriana. La marcha constituye el síntoma más frecuente y la clínica de presentación más habitual.
- Mediante el test de infusión, se detecta un aumento de la resistencia a la salida de LCR, que es el mecanismo etiopatogénico implicado en la hidrocefalia crónica.

16.1. Concepto y clasificación

El líquido cefalorraquídeo (LCR) se produce en los plexos coroideos, fundamentalmente en los ventrículos laterales y cuarto ventrículo, a razón de aproximadamente 500 mL diarios.

Desde los ventrículos laterales, alcanza el tercer ventrículo a través de los agujeros de Monro, y por el acueducto de Silvio llega al cuarto ventrículo en la fosa posterior, para salir a las cisternas del espacio subaracnoideo por los agujeros de Luschka y Magendie. Luego circula por los espacios subaracnoideos y se reabsorbe en las granulaciones aracnoideas en la convexidad dural (**Figura 16.1**).

Para su diagnóstico es útil el índice de Evans, que se calcula dividiendo el diámetro máximo de las astas frontales (en plano axial de asta frontal derecha a izquierda), por el diámetro biparietal (medido en plano axial a nivel parietal, donde el diámetro craneal es el mayor). Si el resultado es mayor a 0,3 sugiere aumento de la talla ventricular e hidrocefalia. Clásicamente, se han distinguido dos tipos:

- **Hidrocefalia no comunicante u obstructiva.** Existencia de un obstáculo en el sistema ventricular.
- **Hidrocefalia comunicante o no obstructiva.** El LCR alcanza el espacio subaracnoideo, pero a este nivel encuentra dificultades para su circulación o reabsorción.

16.2. Etiopatogenia

Los mecanismos por los que puede producirse una hidrocefalia son los siguientes:

- **Hipersecreción de LCR.** Muy raro. Por ejemplo, un papiloma de plexos coroideos.
- **Trastornos del tránsito licooral.** Es el mecanismo fundamental, por ejemplo, un tumor o un hematoma que obstruyan la circulación de LCR.
- **Alteraciones del drenaje venoso intracraneal.** Dificultan la reabsorción de LCR hacia el torrente sanguíneo. Este es el ejemplo típico de la hidrocefalia crónica del adulto.

16.3. Clínica

■ Hidrocefalia del lactante

La hidrocefalia en los lactantes se manifiesta con un aumento del perímetro craneal (macrocefalia), dilatación de las venas epicraneales, abombamiento de fontanelas, signo de Macewen (sonido típico a la percusión del cráneo sobre las zonas de dilatación ventricular) y trasiluminación positiva de la cabeza. Son frecuentes el llanto y la irritabilidad. En la exploración puede evidenciarse, en casos avanzados, ojos en "sol poniente" y alteraciones del ritmo respiratorio (**Figura 16.2**).



Figura 16.2. Hidrocefalia en un lactante.

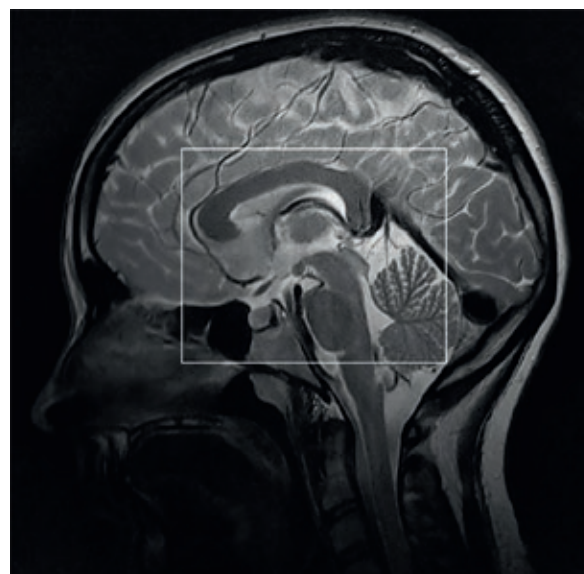
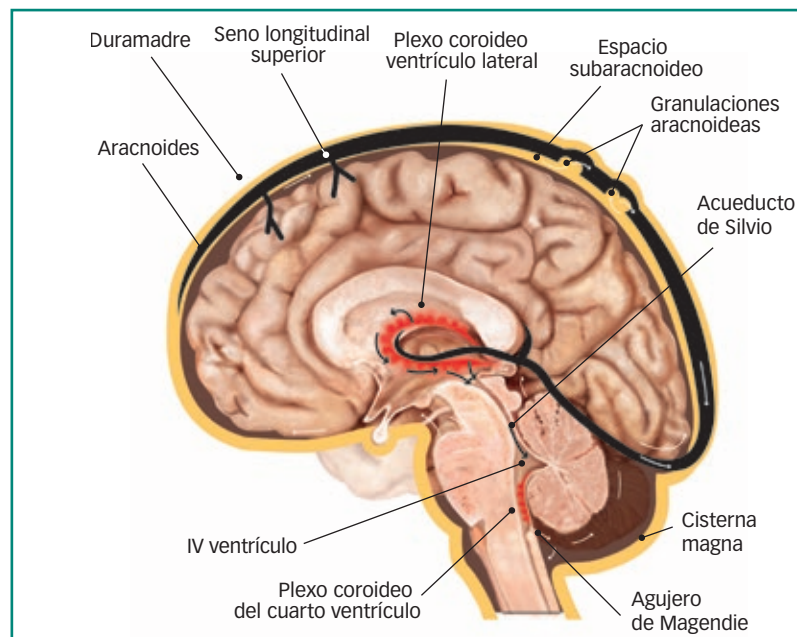


Figura 16.1. Circulación del líquido cefalorraquídeo.



La causa más frecuente de hidrocefalia en recién nacidos es la **estenosis congénita del acueducto de Silvio**.

El diagnóstico se realiza mediante medición del perímetro craneal (método más sensible) y pruebas de imagen (ecografía transfontanelar (**Figura 16.3**) o RMN, como técnicas más específicas).

La radiología simple de cráneo puede evidenciar diástasis de suturas, y en los casos crónicos, marcadas impresiones digitiformes y agrandamiento, erosión o descalcificación de la silla turca.



Figura 16.3. Hidrocefalia neonatal medida por ecografía transfontanelar, corte coronal. Aumento de la talla de ventrículos laterales, sobre todo derecho, tercer ventrículo y asta temporal derecha.

■ Hidrocefalia en niños mayores y adultos

Las hidrocefalias que se manifiestan en niños mayores y adultos son de dos tipos:

- **Aguda.** Clínica de HTIC de rápida instauración, incluyendo cefalea, náuseas y vómitos, edema de papila, paresia del VI par y/o trastornos de la marcha. Puede desencadenar una disminución rápida del nivel de consciencia hasta llegar a coma y producir la muerte. La dilatación aguda del tercer ventrículo, generalmente secundaria a tumores de la región pineal, puede producir el síndrome de Parinaud.
- **Crónica.** Clínica más insidiosa de HTIC, con edema de papila y a veces incluso atrofia óptica. En enfermos muy crónicos, es posible la aparición de alteraciones de la marcha, paraparesia espástica, disimetría en miembros superiores, e incluso alteraciones endocrinas por distorsión de la hipófisis o de las proyecciones hipotalámicas por un tercer ventrículo dilatado.

16.4. Tratamiento

Las técnicas quirúrgicas que pueden utilizarse en casos de hidrocefalia son las que se muestran en la **Figura 16.4**.

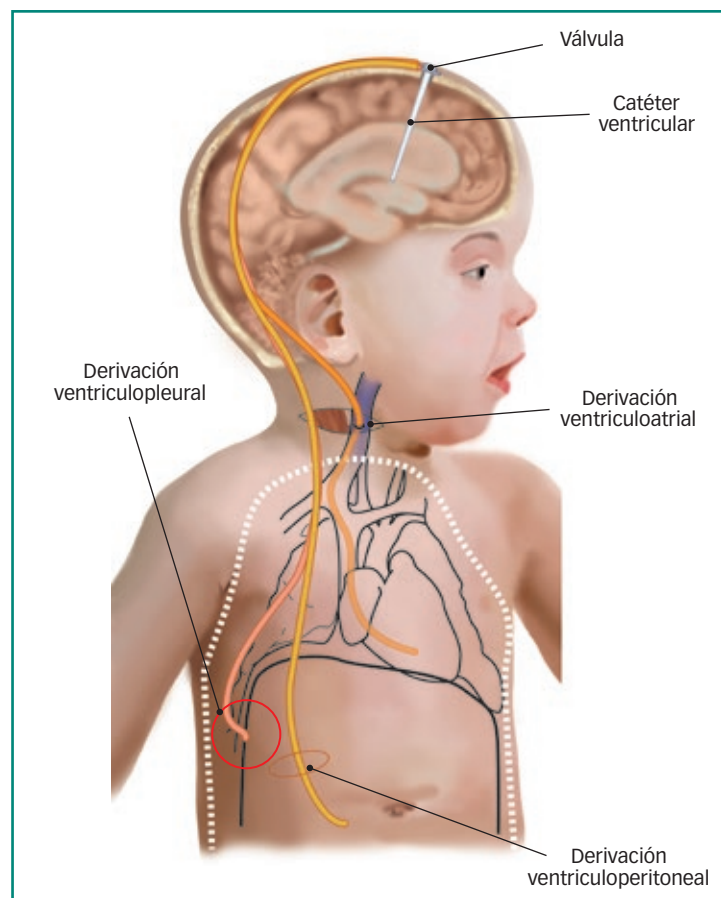


Figura 16.4. Tratamiento de la hidrocefalia. Derivaciones de LCR.

- **Drenaje ventricular externo.** Se trata de una solución temporal para hidrocefalias agudas en las que se prevea que, tras el tratamiento correcto de la causa, no va a ser necesaria una derivación permanente de LCR, o en los casos en los que no se puede implantar un drenaje definitivo por infección. Resulta especialmente útil en el caso de las hemorragias intraventriculares y meningitis, normalmente en situaciones de urgencias **MIR 16-17, 158**.
- **Derivaciones (shunt o válvulas).** Son dispositivos que derivan de forma permanente el LCR desde los ventrículos cerebrales a otras cavidades del organismo. La derivación más empleada es la ventriculoperitoneal (**Figura 16.5**), pero también pueden implantarse ventriculoatriales o ventriculopleurales.

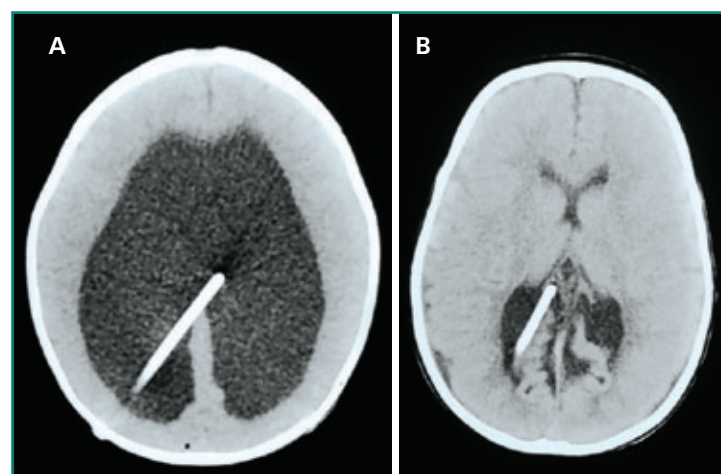


Figura 16.5. Derivación ventriculoperitoneal (A). El mismo paciente un año después (B).

Las complicaciones asociadas a los mecanismos de derivación de LCR aparecen en la **Tabla 16.1**.

OBSTRUCCIÓN DEL SHUNT	Hidrocefalia
INFECCIÓN	<i>S. epidermidis</i>
HIPERFUNCIÓN "SLIT VENTRICULAR"	Cefalea ortostática Higromas-hematomas subdurales Ventrículos pequeños
NEFRITIS DEL SHUNT	Glomerulonefritis, complemento bajo

Tabla 16.1. Complicaciones de las derivaciones de LCR.

- **Ventriculostomía premamilar endoscópica.** Crea una comunicación directa entre el tercer ventrículo y el espacio subaracnoideo (**Figura 16.6**). Actualmente, se considera la técnica de elección para el tratamiento de la estenosis del acueducto de Silvio.

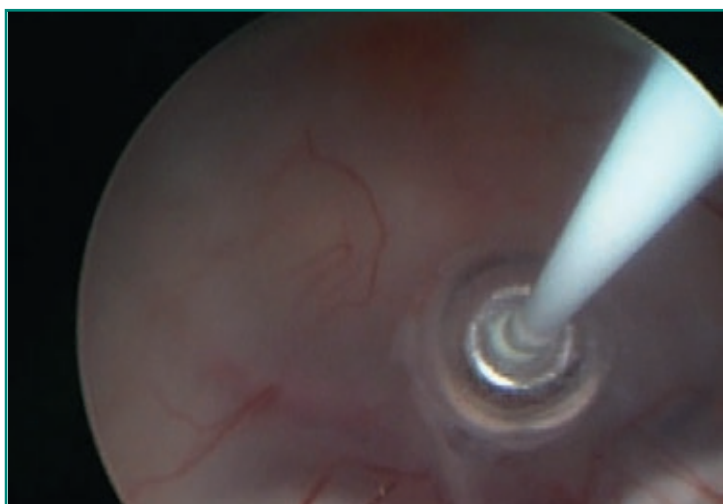


Figura 16.6. Ventriculostomía premamilar endoscópica: perforación del suelo del tercer ventrículo para comunicar los ventrículos laterales y tercer ventrículo con cisternas basales, y crear una comunicación del sistema ventricular con el espacio subaracnoideo que permita la reabsorción de LCR. Se utiliza en hidrocefalias obstructivas, sobre todo en la estenosis del acueducto de Silvio.

16.5. Hidrocefalia crónica

También llamada hidrocefalia normotensiva o hidrocefalia a presión normal. Desde un punto de vista etiológico, se pueden encontrar formas idiopáticas (40-60% de los casos) y secundarias a otros trastornos neurológicos como la hemorragia subaracnoidea (lo más frecuente dentro de este grupo), tras traumatismos craneoencefálicos, posmeningíticas o tras tumores. La forma idiopática es una hidrocefalia que se presenta en pacientes de edad avanzada (> 60 años) y afecta ligeramente más a varones.

La **clínica** es muy característica, aunque no patognomónica, y se define por la tríada de Hakim-Adams: demencia (una de las pocas causas reversibles de demencia), incontinencia urinaria y trastorno de la marcha, que suele ser el signo más precoz y la clínica más frecuente (su ausencia debe hacer dudar del cuadro). A veces se acompaña de trastornos extrapiramidales (parkinsonismo).

Recordar

- Pregunta MIR clásica: tríada de Hakim-Adams: apraxia de la marcha, demencia e incontinencia esfinteriana.

El **diagnóstico** se sospecha ante el hallazgo de una hidrocefalia comunicante en las pruebas de imagen (TC o RMN) en un paciente con clínica compatible, aunque no hay datos patognomónicos (**Figura 16.7**).

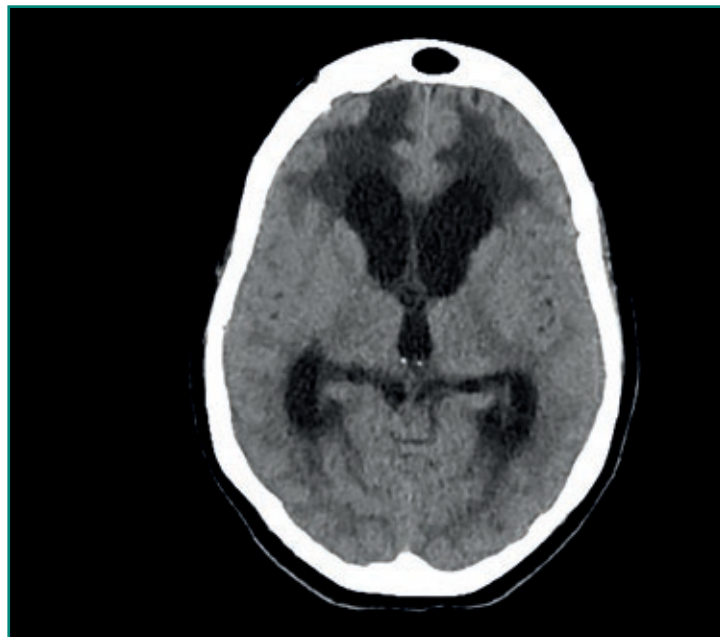


Figura 16.7. Se puede observar una dilatación del sistema ventricular en ausencia de surcos prominentes en la convexidad, todo ello compatible con hidrocefalia normotensa.

Debe realizarse **diagnóstico diferencial** con la hidrocefalia *ex vacuo* o secundaria a una atrofia cerebral, que es un aumento compensador del tamaño del sistema ventricular que aparece frecuentemente en ancianos, con importante atrofia cerebral corticosubcortical, y que no requiere tratamiento. A diferencia de esta última hidrocefalia, en la crónica del adulto existen signos de reabsorción transependimaria (hipodensidad periventricular en la TC), balonización del tercer ventrículo y ausencia de surcos de la convexidad.

Actualmente se están empleando estudios de RMN de flujo de líquido cefalorraquídeo en los que se muestra un aumento de la velocidad de flujo de LCR a nivel del acueducto de Silvio.

El **diagnóstico** se complementa mediante una monitorización continua de la presión intracraneal, en la que puede observarse un aumento de la presión y/o la existencia de ondas patológicas de hipertensión intracraneal. También se realiza un test de infusión: se introduce suero en el espacio intratecal mediante una punción lumbar a una velocidad determinada y se registra la presión en el espacio subaracnoideo durante un tiempo; con los datos obtenidos, se valora la resistencia a la salida de LCR, que, en el caso de la hidrocefalia crónica, se va a encontrar aumentada.

Otra maniobra diagnóstica útil es la punción lumbar evacuadora (*tap test*) para comprobar si existe mejoría clínica significativa tras la extracción de LCR.



El **tratamiento** de elección es la derivación de LCR (habitualmente ventriculoperitoneal).

A continuación y a modo de resumen, se recoge la tipología de las distintas hidrocefalias en la **Tabla 16.2**.

	CLÍNICA	TRATAMIENTO
Hidrocefalia del lactante	Macrocefalia Dilatación de las venas epicraneales Abombamiento de fontanelas Signo de Macewen Trasiluminación positiva de la Cabeza Llanto e irritabilidad	Drenaje ventricular externo Derivación ventricular (<i>shunt</i> o válvulas)
Hidrocefalia en niños mayores y adultos	Aguda: cefalea, náuseas, vómitos edema de papila, paresia del VI par, trastornos de la marcha, disminución del nivel de consciencia	Drenaje ventricular externo Derivaciones (<i>shunt</i> o válvulas)
	Crónica: alteraciones de la marcha, paraparesia espástica, dismetría en miembros superiores, alteraciones endocrinas	Drenaje ventricular externo Derivaciones (<i>shunt</i> o válvulas) Ventriculostomía premamilar endoscópica
Hidrocefalia crónica	Tríada de Hakim-Adams (demencia, incontinencia esfinteriana y apraxia de la marcha) Parkinsonismo	Derivación ventriculoperitoneal de LCR

Tabla 16.2. Tipología de hidrocefalias.

Casos clínicos

Varón de 78 años, con antecedentes de HTA, DM, colitis ulcerosa y HSA por rotura de un aneurisma de la arteria comunicante anterior, embolizado hace 10 años sin seguimiento por neurocirugía en el momento actual. Es remitido a consulta porque su familia ha notado en él un deterioro progresivo, consistiendo fundamentalmente en pérdida de iniciativa, memoria y falta de interés en las actividades que previamente le gustaba realizar (ha dejado de jugar a la petanca). Además, se encuentra en estudio por Traumatología por problemas de la marcha, pendiente de realización de una RMN lumbar y de rodillas, porque aunque no tiene dolor, sí que es verdad que camina a pasos cortos. Últimamente refiere escapes de orina que no tenía. No presenta rigideces, ni movimientos anormales ni alucinaciones. Durante toda la exploración, el paciente no se involucra en esta y no es consciente del estado de enfermedad que refiere la familia. ¿Qué se sospecha en este paciente?

- 1) Infarto cerebral.
- 2) Demencia tipo Alzheimer.
- 3) Enfermedad priónica.
- 4) Hidrocefalia normotensiva.

RC: 4

¿La ausencia de qué dato de los siguientes haría dudar claramente del diagnóstico?

- 1) Antecedente de HSA.
- 2) Alteración de la marcha.
- 3) Alteración de la memoria.
- 4) Alteración esfinteriana.

RC: 2

¿Cuál de las siguientes pruebas no estaría involucrada en el procedimiento diagnóstico de este paciente?

- 1) Punción lumbar evacuadora.
- 2) Test de infusión.
- 3) TC craneal.
- 4) EEG.

RC: 4

¿Cuál sería el tratamiento de elección propuesto en este caso?

- 1) Derivación ventriculoperitoneal.
- 2) Drenaje ventricular externo.
- 3) Acetazolamida.
- 4) Neurorrehabilitación.

RC: 1

Una vez colocada la derivación ventrículo peritoneal, debemos prevenir a la familia de las posibles complicaciones. La mayoría de ellas, cuando se producen, provocan clínica de reaparición de los síntomas por malfunción valvular, reapareciendo los síntomas que motivaron la colocación de la misma. ¿Cuál de las siguientes no se manifiesta de dicha forma?

- 1) Desconexión del catéter proximal.
- 2) *Slit* ventricular.
- 3) Formación de un pseudoquiste abdominal.
- 4) Infección del sistema.

RC: 2



17 Tumores intracraneales

Orientación MIR

Constituye uno de los temas más importantes en neurocirugía para el MIR, sin embargo también es el más tedioso de estudiar. Lo más práctico es tener claro el cuadro de frecuencias y de los casos clínicos típicos para el MIR, pues con ello se contesta, sin mucha dificultad, la gran mayoría de las preguntas.

Preguntas MIR

- MIR 23-24, 7; MIR 23-24, 94-ED
- MIR 22-23, 20; MIR 22-23, 145
- MIR 21-22, 210
- MIR 20-21, 163-ED
- MIR 18-19, 25
- MIR 17-18, 151
- MIR 14-15, 71
- MIR 13-14, 41; MIR 13-14, 98-ED

Conceptos clave

- ◉ En los adultos, los tumores cerebrales más frecuentes son las metástasis cerebrales, mientras que el primario más frecuente es el glioblastoma multiforme.
- ◉ Sin embargo, en los niños, el tumor más frecuente es el astrocitoma pilocítico y el tumor maligno más común es el meduloblastoma. Las metástasis son muy raras.
- ◉ El síntoma de presentación más frecuente de los tumores cerebrales es la cefalea. Suele ser más intensa por la mañana y puede llegar a despertar a los pacientes por la noche.
- ◉ La metástasis más frecuente es la del carcinoma microcítico de pulmón. Sin embargo, el tumor con mayor tendencia a producir metástasis cerebrales es el melanoma.
- ◉ El tratamiento de elección de una metástasis cerebral única, en lugar accesible y con la enfermedad primaria controlada, es la cirugía y posterior radioterapia holocraneal.
- ◉ Los gliomas constituyen los tumores primarios más frecuentes del sistema nervioso central. Dentro de estos, los glioblastomas son los más frecuentes y tienen peor pronóstico.
- ◉ La mutación en IDH es el factor pronóstico más importante en los gliomas difusos e imprescindible para un correcto diagnóstico. La codeleción de 1p/19q es característica de los oligodendrogliomas y confiere también buen pronóstico.
- ◉ Los gliomas difusos se caracterizan por una tendencia a degenerar hacia formas más malignas con el paso del tiempo.
- ◉ En la actualidad no existe un tratamiento curativo para los gliomas difusos de alto grado.
- ◉ El astrocitoma gigantocelular subependimario se asocia a la esclerosis tuberosa.
- ◉ El tumor primario más epileptógeno es el oligodendroglioma.
- ◉ Los meningiomas son tumores que tienen una influencia hormonal evidente: afectan más a las mujeres y se han empleado antagonistas de progesterona en su tratamiento.
- ◉ El tratamiento de elección de los meningiomas es el abordaje quirúrgico. El grado de resección influye en la posibilidad de recidivas del tumor.
- ◉ La clínica más frecuente de presentación de los tumores de la región pineal es la hipertensión intracraneal secundaria a una hidrocefalia.
- ◉ El tumor más frecuente de la región pineal es el germinoma, cuyo tratamiento de elección es la radioterapia.
- ◉ Los adenomas hipofisarios pueden ser funcionantes o no funcionantes. Suelen manifestarse como una hemianopsia bitemporal de predominio en campos superiores, junto con la clínica derivada de la hiperfunción hormonal (si son funcionantes) y/o del hipopituitarismo producido.
- ◉ Un tumor selar con quistes y calcio orienta al diagnóstico de craneofaringioma.
- ◉ Un tumor cerebeloso asociado a policitemia es un heman-gioblastoma.

17.1. Consideraciones generales

■ Epidemiología

Los tumores intracraneales más frecuentes en el adulto son los metastásicos. Entre los tumores cerebrales primarios, destacan los gliomas (el glioblastoma multiforme es el tumor cerebral primario más frecuente en mayores de 20 años).

Las neoplasias intracraneales son, después de las leucemias, los procesos malignos más frecuentes en la edad infantil, y suponen la neoplasia sólida más frecuente en este grupo de edad. El mayor porcentaje lo constituyen los gliomas (astrocitomas), seguidos por el meduloblastoma y el craneofaringioma, siendo excepcionales las metástasis (Tabla 17.1).

INFANCIA	Tumor más frecuente	Tumores hematológicos
	Tumor sólido más frecuente	SNC
	Tumor SNC (infratentorial/benigno) más frecuente	Astrocitoma pilocítico
	Tumor SNC más frecuente en menores de 5 años	Meduloblastoma
	Tumor SNC maligno más frecuente	Meduloblastoma
	Tumor SNC supratentorial más frecuente	Craneofaringioma
ADULTOS	Tumor SNC más frecuente	Metástasis
	Tumor primario SNC más frecuente	Glioblastoma (astrocitoma grado IV/glioma)
	Tumor infratentorial más frecuente	Metástasis
	Tumor primario infratentorial más frecuente	Neurinoma acústico
	Tumor APC más frecuente	Neurinoma acústico
	Tumor primario cerebeloso más frecuente	Hemangioblastoma
	Tumor benigno más frecuente	Meningioma

Tabla 17.1. Frecuencia de tumores SNC.

En adultos, los tumores cerebrales son, en su mayoría, supratentoriales (80%), mientras que en niños hay una distribución más o menos homogénea entre el compartimento supratentorial y el infratentorial, si bien en los dos primeros años predominan los que se sitúan por encima del tentorio.

Los tumores infratentoriales más frecuentes en adultos son las metástasis. Si se habla de los tumores primarios, a veces hay conflicto entre neurinoma del acústico y hemangioblastoma. Esto es debido a que muchas veces se considera fosa posterior como sinónimo de infratentorial (lo que quedaría por debajo del tentorio, en contraposición con supratentorial, que sería lo que queda por encima). Pero el concepto infratentorial incluye, además de los órganos de la fosa posterior (cerebelo y tronco del encéfalo), otras regiones específicas como el ángulo pontocerebeloso: en este caso el tumor primario infratentorial más frecuente es el neurinoma del acústico. Sin embargo, habitualmente cuando nos referimos a la fosa posterior, nos estamos refiriendo solo al cerebelo y tronco encefálico (sin tener en cuenta otras estructuras) y por ello a veces se

considera el hemangioblastoma como el tumor primario más frecuente en fosa posterior.

Lo que ocurre es que al pensar un clínico en los tumores de la fosa posterior casi se refiere a cerebelo y tronco encefálico, aunque no sea totalmente correcto; y por ello a veces se considera el hemangioblastoma. Por eso muchas veces este es el error.

■ Clínica

Puede haber:

- **Cefalea.** Síntoma más frecuente de presentación, más intensa por la mañana; puede despertar al paciente y se puede asociar a síntomas de HTIC o focalidad neurológica.
- **Focalidad neurológica.** Depende más de la localización que del tipo de tumor (Figura 17.1).
- **Crisis epiléptica** (causa más frecuente entre 35-50 años). Especialmente epileptógenos son: oligodendroglioma, gangliocitoma y metástasis.
- **Hidrocefalia.** Sobre todo en tumores infratentoriales o en comunicación con los ventrículos (meduloblastoma es el tumor que más frecuentemente debuta con hidrocefalia) al obstruir la circulación de LCR.

17.2. Metástasis cerebrales

Las metástasis son los tumores cerebrales más frecuentes en el adulto, pero son excepcionales en niños.

Se localizan generalmente en la unión corticosubcortical de los hemisferios cerebrales (80%) y, menos frecuentemente, en los hemisferios cerebelosos. Aun así, representan el tumor más frecuente en la fosa posterior del adulto.

El mayor porcentaje son de origen pulmonar. Hasta un 10% son de origen desconocido. El tumor que tiene más tendencia a metastatizar en el cerebro es el melanoma ► MIR 21-22, 210.

Radiológicamente, suelen observarse en la TC como lesiones hipodensas cuya pared se realiza de forma importante tras la administración de contraste intravenoso (captación en anillo o imagen en "donut") (Figura 17.2). Habitualmente están rodeadas de profuso edema vasogénico difuso.

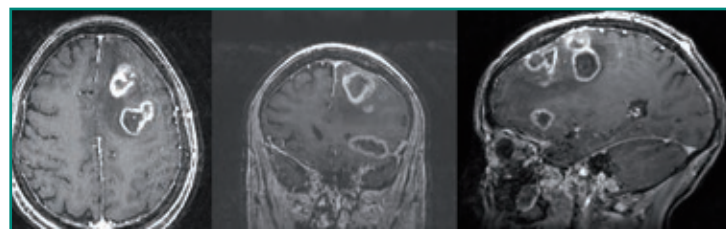


Figura 17.2. Metástasis cerebrales múltiples de carcinoma de pulmón con captación de contraste en anillo.

Existen algunas metástasis con especial tendencia a sangrar (por tanto, hiperdensas en la TC): coriocarcinoma, melanoma, carcinoma de tiroides, hipernefoma (riñón) y carcinoma broncogénico.

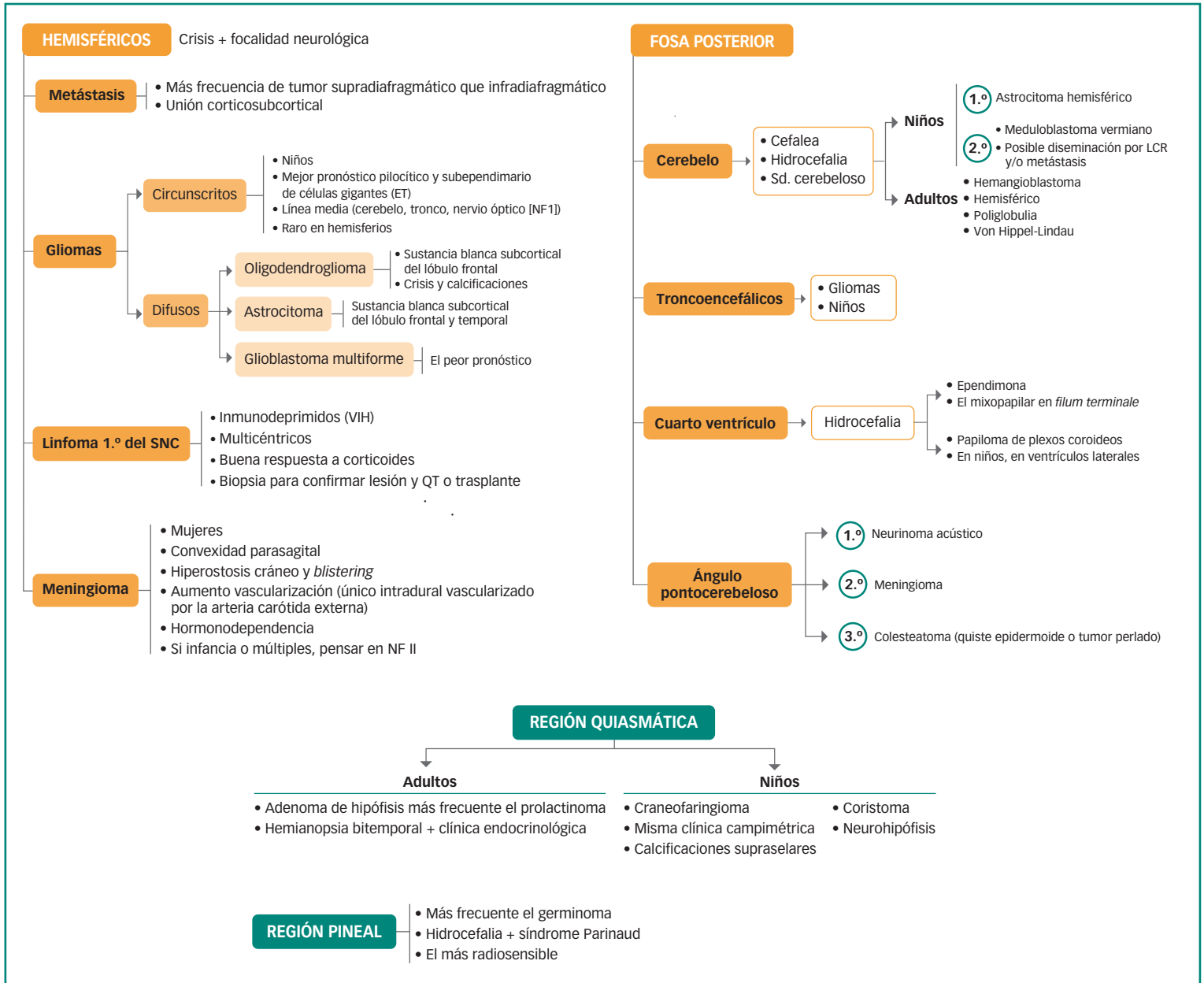


Figura 17.1. Diagnóstico diferencial por localización del tumor.

El tratamiento de elección para las metástasis cerebrales queda resumido en la Figura 17.3.

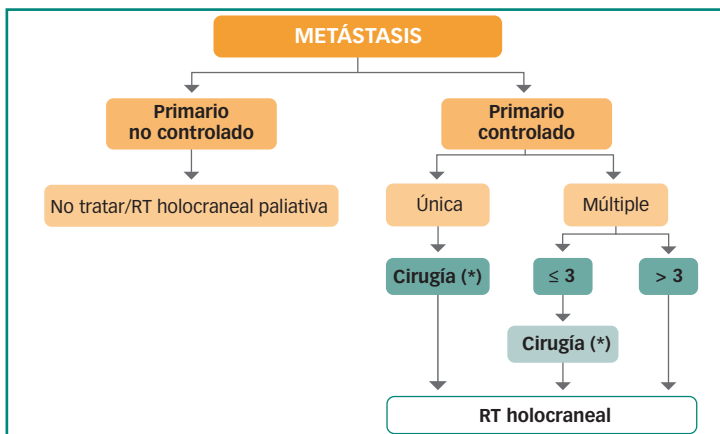


Figura 17.3. Tratamiento de elección en las metástasis cerebrales.

La radiocirugía se considera una alternativa a la cirugía cuando las lesiones son menores de 3 cm o no son abordables quirúrgicamente. En ambos casos luego habría que complementarlo con radioterapia holocraneal. Los corticoides pueden ser útiles en el manejo clínico para reducir el edema vasogénico y la sintomatología de HTIC. Los antiepilépticos pueden ser apropiados si hay crisis asociadas.

La supervivencia media de los pacientes con metástasis cerebrales tratadas es de unos 6 meses.

17.3. Gliomas

Los gliomas son las neoplasias cerebrales que derivan de las células gliales. Son los tumores primarios del sistema nervioso central más predominantes, especialmente los tumores astrocitarios más agresivos (glioblastoma multiforme). Pueden ser **circunscritos** o **difusos**.

En la **Tabla 17.2** se resume la clasificación actual de los gliomas (OMS, 2021). En los últimos años, un mayor conocimiento molecular de estos tumores ha supuesto importantes cambios en su clasificación, especialmente en el caso de los gliomas difusos.

Gliomas circunscritos

Son tumores que se caracterizan por ser relativamente circunscritos y tener una mínima capacidad de diseminación a través del sistema nervioso. Suelen ser más comunes en niños y en jóvenes adultos.

En los gliomas circunscritos se incluyen:

- **Astrocitoma pilocítico (Figura 17.4)** (grado 1 de la OMS). Constituye la neoplasia cerebral más frecuente en los niños, con una incidencia máxima en la 2.ª década de la vida (10-12 años como pico de incidencia). Las fibras de Rosenthal constituyen un dato anatomopatológico típico de estos tumores. Son características las alteraciones en BRAF y NF1. Se localizan sobre todo en los hemisferios cerebelosos, y en la RMN se muestran como una lesión quística con un nódulo captante en su interior. La extirpación quirúrgica total de este tumor consigue curar a este tipo de pacientes, sin necesidad de más terapias complementarias. El pronóstico es excelente en casos en los que se consigue la resección completa del tumor **MIR 13-14, 41**, ya que la cirugía es curativa.
- **Astrocitoma gigantocelular subependimario** (grado 1 de la OMS). Es un tumor que se asocia a la esclerosis tuberosa. Se localiza en las paredes de los ventrículos laterales.
- **Xantoastrocitoma pleomórfico** (grado 2 y 3).

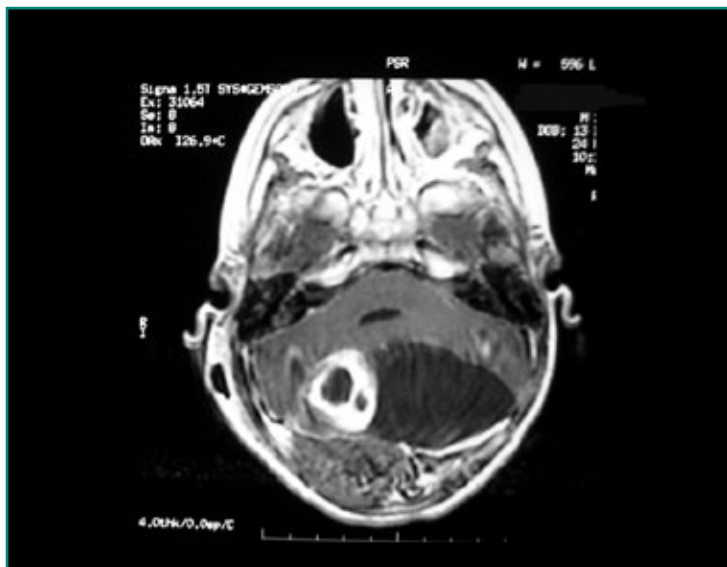


Figura 17.4. Astrocitoma pilocítico cerebeloso.

Gliomas difusos

Los gliomas históricamente se han clasificado según sus características morfológicas e histopatológicas, en función de su presunta célula de origen (astrocitos, oligodendrocitos...). Esta **clasificación basada en el microscopio** ha demostrado ser bastante inexacta, ya que tumores histológicamente idénticos pueden presentar características, historia natural y respuesta al tratamiento muy diferentes. Las características moleculares son cada vez más importantes para el diagnóstico de los gliomas.

El descubrimiento de la mutación de IDH y su implicación pronóstica ha sido el más importante. Así, en la última clasificación de la OMS de 2021 **Tabla 17.2**, para clasificar correctamente a un oligodendroglioma o a un astrocitoma, es imprescindible que tenga una mutación en IDH; y cualquier glioma difuso que no presente la mutación en IDH (IDH nativo *wildtype*), se considera ahora un glioblastoma, independientemente de sus características histopatológicas.

	GRADOS DE MALIGNIDAD	ALTERACIONES MOLECULARES CARACTERÍSTICAS
Astrocitoma, IDH-mutado	2, 3 y 4	IDH1, IDH2, ATRX, TP53
Oligodendroglioma, IDH-mutado y 1p/19q codeleccionado	2 y 3	IDH1, IDH2, 1p/19q, promotor TERT, CIC
Glioblastoma, IDH-wildtype	4	IDH-wildtype, promotor TERT, cromosomas 7/10, EGFR

Tabla 17.2. Características moleculares de los gliomas difusos.

Astrocitoma

Son gliomas difusos con mutación en IDH. Suelen presentar mutación en el gen ATRX y en p53. Característicamente, expresan proteína gliofibrilar ácida (GFAP). Se caracterizan por el carácter infiltrante local y su capacidad de dispersión hacia lugares lejanos respecto a la localización inicial. Además, tienen la capacidad de degenerar hacia formas más malignas con el paso del tiempo. Existen tres grados de malignidad (2, 3 y 4).

- Los **astrocitomas de grado 2** tienden a darse en niños y jóvenes adultos. En la RMN, son tumores que no captan contraste o, si lo hacen, lo es en forma débil. El tratamiento consiste en cirugía seguida de radioterapia y quimioterapia (PCV: procarbina, CCNU y vincristina). En algunas ocasiones, se adopta una actitud expectante de seguimiento, sobre todo si afecta a áreas elocuentes. La mediana de supervivencia se sitúa en 5-10 años. El tratamiento con inhibidores de IDH está pendiente de aprobación.
- Los **astrocitomas de grado 3 y 4** tienen una incidencia máxima de presentación en torno a los 40 años. En la RMN no suelen captar contraste, si bien pueden hacerlo en más ocasiones que los astrocitomas grado II. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica, radioterapia y quimioterapia sistémica con temozolamida. La mediana de supervivencia se sitúa entre 2,5 y 3 años.

Oligodendroglioma

Representa menos del 10% de todos los gliomas. Para su correcto diagnóstico, es imprescindible demostrar que presenta mutación en IDH y la codelección de 1p/19q. Su característica microscópica más llamativa es la existencia de células redondeadas que contienen núcleos hiper cromáticos y citoplasmas de escasa apetencia tinte, con aspecto de "huevo frito" (**Figura 17.5**). Son frecuentes los quistes, las calcificaciones y las hemorragias espontáneas. Pueden ser de grado 2 y 3.

La TC evidencia una lesión hipodensa con áreas quísticas y de calcificación, que no suele captar contraste intravenoso. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica asociada a radioterapia y quimioterapia con PCV. Es típico que debute clínicamente con crisis epilépticas, siendo el tumor cerebral primario más epileptógeno.

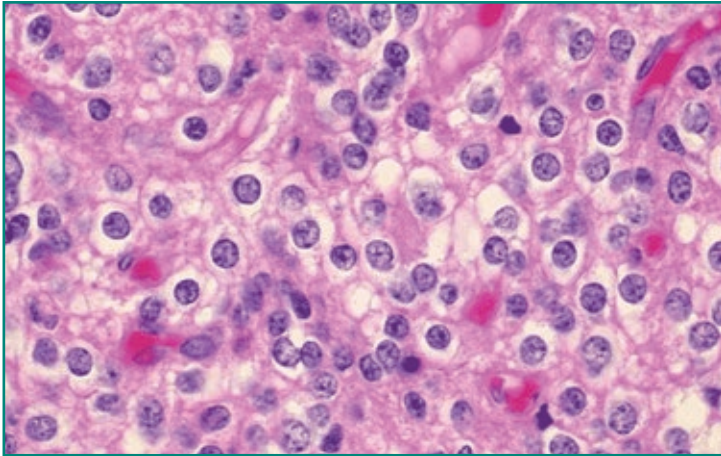


Figura 17.5. Oligodendroglioma con la imagen típica de células en “huevo frito”. Los oligodendrocitos tienen retracción citoplásmica que les confiere aspecto de huevo frito. Los núcleos son redondeados y homogéneos.

Glioblastoma multiforme

Son los tumores primarios del SNC más frecuentes en los adultos (**Figura 17.6**) y los de peor pronóstico (grado 4). No tienen mutación en IDH. Algunas mutaciones características son del promotor de TERT, amplificación de EGFR y la ganancia del cromosoma 7 con pérdida del 10. La metilación del promotor del gen MGMT es un factor de buen pronóstico y predice respuesta a agentes alquilantes. ► **MIR 22-23, 145**. La anatomía patológica muestra presencia de necrosis y proliferación vascular.

La edad media de presentación se sitúa en torno a los 53 años. De manera característica, muestra realce en anillo tras la administración de contraste (**Figura 17.7**), ► **MIR 18-19, 25** con aspecto y captación más abigarrada y grosera normalmente que las metástasis.

Al igual que el astrocitoma grado 4, el tratamiento consiste en cirugía, radioterapia y quimioterapia con temozolamida. A pesar de ello, la mediana de supervivencia es de un año. Por esta razón se prioriza la inclusión de estos pacientes en ensayos clínicos y en ocasiones se decide la abstención terapéutica por la posibilidad de dejar secuelas al paciente, sobre todo, si está localizado en áreas elocuentes ► **MIR 22-23, 145**.

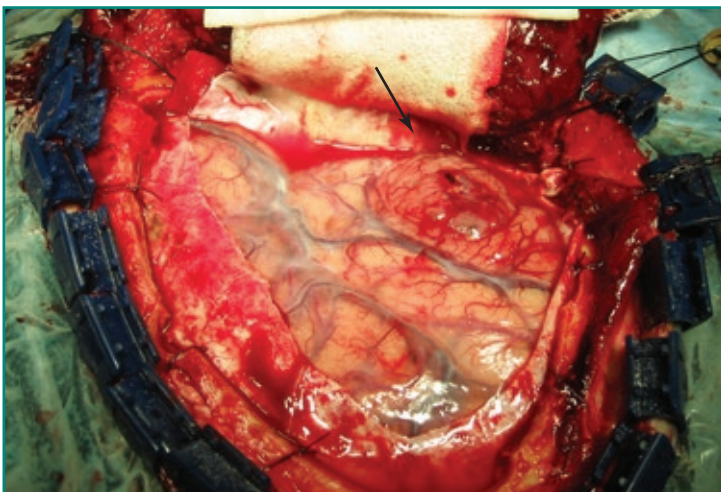


Figura 17.6. Glioblastoma multiforme temporal derecho.

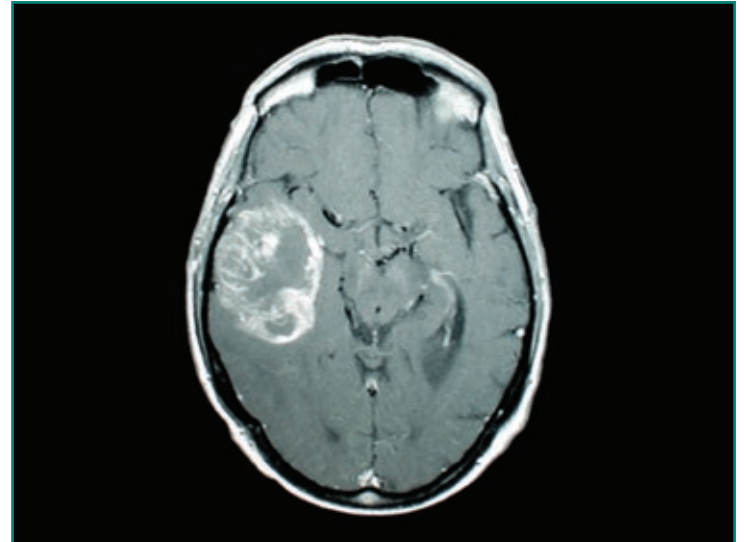


Figura 17.7. Captación de contraste en anillo en paciente con glioblastoma multiforme temporal derecho.

Recuerda

- Ante un tumor en lóbulo frontal, hay que pensar fundamentalmente en tres posibilidades: metástasis, glioblastoma y oligodendroglioma. Este último se caracteriza por la presencia de calcio, que los dos anteriores no suelen manifestar.

Ependimoma

Generalmente son benignos. A nivel intracraneal, representan un 5-6% de los gliomas, y crecen típicamente en el suelo del cuarto ventrículo (**Figura 17.8**), produciendo hidrocefalia. Afectan generalmente a niños.



Figura 17.8. Ependimoma del cuarto ventrículo.

Sin embargo, son mucho más frecuentes a nivel espinal, donde son más propios de adultos y son de mejor pronóstico. La columna cervical constituye el segmento donde se encuentra este tumor con mayor frecuencia. A nivel del *filum terminale*, se localiza de forma específica un subtipo de ependimoma, que es la variante mixopapilar. Su característica histológica más típica son las formaciones en “roseta”.

El tratamiento de elección es la cirugía asociada a radioterapia. Pueden presentar siembras a través del LCR, en cuyo caso debe realizarse radioterapia de todo el neuroeje.

17.4. Meduloblastoma

Se trata del tumor encefálico más frecuente en niños menores de 5 años y la neoplasia intracraneal maligna más frecuente en la edad infantil.

Histológicamente, son características las formaciones en “roseta de Homer-Wright”, aunque no son patognomónicas porque también pueden aparecer en el resto de tumores embrionarios (Figura 17.9).

En un tercio de los casos se ha demostrado una pérdida de material genético en el brazo corto del cromosoma 17. Se ha asociado a enfermedades hereditarias, como el síndrome del carcinoma basocelular nevoide (síndrome de Gorlin) y el síndrome de Turcot (poliposis colónica y tumor cerebral).

Recomenda

- El meduloblastoma se origina en el techo del cuarto ventrículo, mientras que el ependimoma parte del suelo del cuarto ventrículo.

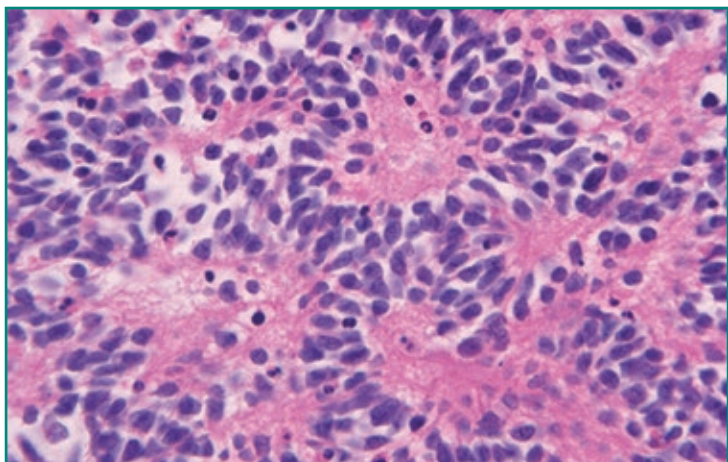


Figura 17.9. Rosetas de Homer-Wright, típicas del meduloblastoma; tumor constituido por células blásticas inmaduras, pequeñas, redondas y azules que se disponen formando rosetas, es decir, rodeando áreas vacías de núcleo constituidas por neuropilo.

Radiológicamente, suele manifestarse como un tumor sólido de la fosa posterior, que capta contraste, habitualmente localizado en la línea media en el vermis cerebeloso (Figura 17.10) y techo del cuarto ventrículo, por lo que generalmente debuta con síntomas de hipertensión intracraneal por hidrocefalia obstructiva y signos de disfunción cerebelosa (ataxia de tronco) **MIR 14-15, 71**. En adultos, se localiza más frecuentemente a nivel hemisférico, aunque es mucho menos habitual.

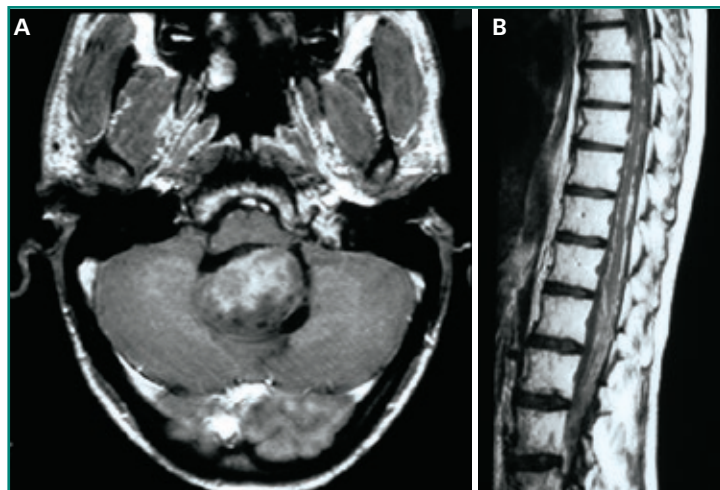


Figura 17.10. (A) Meduloblastoma en vermis cerebeloso y cuarto ventrículo. Es frecuente el debut con hidrocefalia obstructiva. (B) El meduloblastoma se disemina por LCR a distancia, siendo frecuente en el neuroeje o en las cavidades ventriculares.

El tratamiento de elección es la cirugía, seguida de radioterapia craneoespinal y quimioterapia.

17.5. Meningioma

Epidemiología

El meningioma sigue en frecuencia a los gliomas dentro de los tumores intracraneales primarios en adultos (20%), pero es el más frecuente de los tumores intracraneales extraparenquimatosos. Afecta principalmente a mujeres durante la 5.ª y 6.ª década de la vida. Cuando se asocian a neurofibromatosis tipo II, aparecen en la infancia y, con frecuencia, en forma de lesiones múltiples.

Anatomía patológica

Crecen a partir de la aracnoides (leptomeninge), no de la duramadre. Su localización más frecuente es a nivel de la convexidad (Figura 17.11), pero pueden aparecer en cualquier lugar donde existan células aracnoideas.

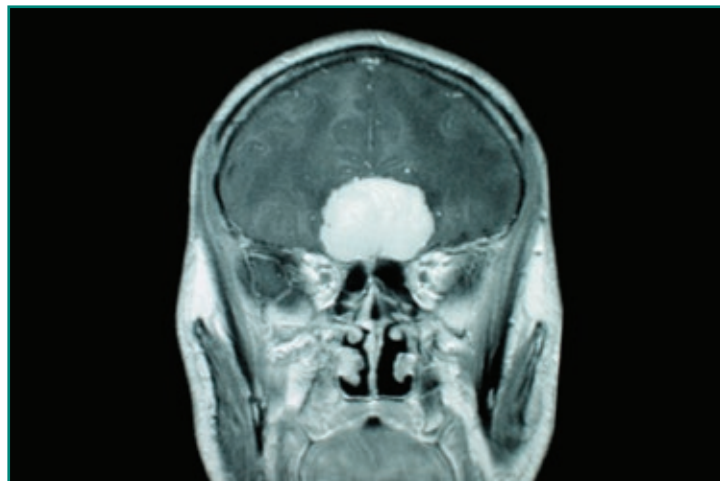


Figura 17.11. Meningioma del surco olfatorio: suelen debutar con anosmia y disminución de la agudeza visual (síndrome de Foster-Kennedy) o por cambios de comportamiento por compresión del lóbulo frontal.



Tienen tendencia a la calcificación. Los cuerpos de psamoma son un hallazgo anatomopatológico característico.

La vimentina y el EMA (antígeno epitelial de membrana) son dos marcadores inmunohistoquímicos del meningioma, aunque no específicos.

■ Diagnóstico

Muestran un aspecto homogéneo redondeado y bien delimitado en la TC y la RMN. Tras la administración de contraste, se produce un marcado realce del tumor y, en ocasiones, se detecta la denominada "cola dural".

Pueden presentar calcificaciones (cuerpos de psamoma), que son visibles en la TC y la Rx craneal. A veces producen hiperostosis y fenómeno *blistering* en el hueso del cráneo vecino.

■ Tratamiento

La mayoría de los casos no requieren tratamiento y se siguen radiológicamente durante el tiempo para descartar crecimiento. En caso de resección completa puede ser curativa. La radioterapia se reserva para meningiomas malignos o atípicos, resecciones incompletas o casos recidivantes. En general, son lesiones de buen pronóstico.

17.6. Neurinoma del VIII par (Schwannoma vestibular)

Es un tumor benigno, de crecimiento lento, que se origina en la vaina de mielina de la rama vestibular del VIII par craneal (Figura 17.12). Es el tumor más frecuente del ángulo pontocerebeloso (el segundo es el meningioma y, en tercer lugar, el epidermoide o colesteatoma) y el tumor primario más frecuente en la fosa posterior de los adultos. Pueden ser bilaterales y, en este caso, son patognomónicos de neurofibromatosis tipo II.

Produce hipoacusia neurosensorial, acúfenos y vértigo (lesión del VIII par). En su crecimiento puede comprimir los pares V y VII, dando lugar a hipoestesia trigeminal con abolición del reflejo corneal y paresia facial. Cuando es muy grande, puede llegar a comprimir el tronco encefálico y otros pares craneales, dando lugar a ataxia, diplopía, afectación de pares bajos e incluso trastornos respiratorios y coma, si no son diagnosticados antes.

El procedimiento diagnóstico de elección es la RMN y, en segundo lugar, la TC con contraste.

El tratamiento puede ser quirúrgico y/o mediante radiocirugía (terapia con rayos gamma procedentes de varias fuentes [Co-60] dirigidos al área circuncrita del tumor, que se realiza en una única sesión). Se describe con más detalle en el manual de Otorrinolaringología.

Recuerda

- Cuidado con el neurinoma del acústico, pues no es ni neurinoma (Schwannoma) ni del acústico (es de la rama vestibular).

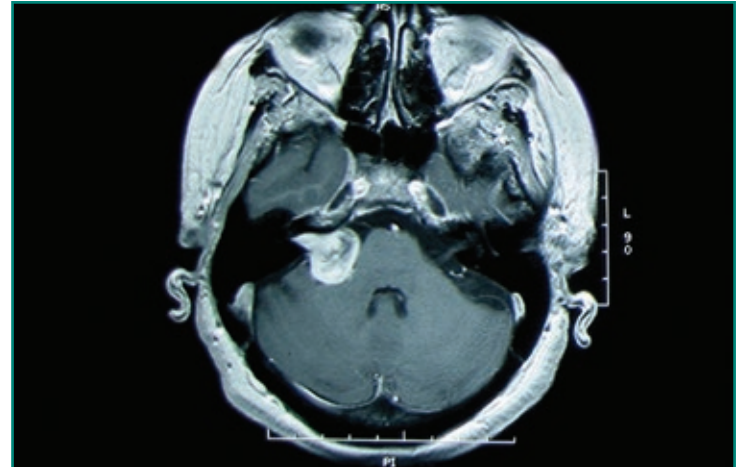


Figura 17.12. Neurinoma del VIII par craneal. Neurinoma del acústico derecho con imagen típica de "cucurucho de helado". El cono del helado corresponde a la ocupación del conducto auditivo interno y el resto del tumor impronta en el ángulo pontocerebeloso, pudiendo provocar compresión de pares craneales ▶ MIR 23-24, 7.

17.7. Tumores de la región pineal

Los tumores de esta región (Tabla 17.3) son, en general, más frecuentes en niños que en adultos. Habitualmente producen hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio y dan clínica de HTIC (aunque pueden tener diplopía, síndrome de Parinaud...).

El germinoma es el tipo histológico más frecuente y constituye el tumor más frecuente de la región pineal (Figura 17.13) ▶ MIR 17-18, 151.

ORIGEN GERMINAL	ORIGEN NO GERMINAL
Germinoma	Astrocitoma
Coriocarcinoma	Pineoblastoma
Tumor seno endodérmico	Pineocitoma
Teratoma	
Carcinoma embrionario	

Tabla 17.3. Tumores de la región pineal.

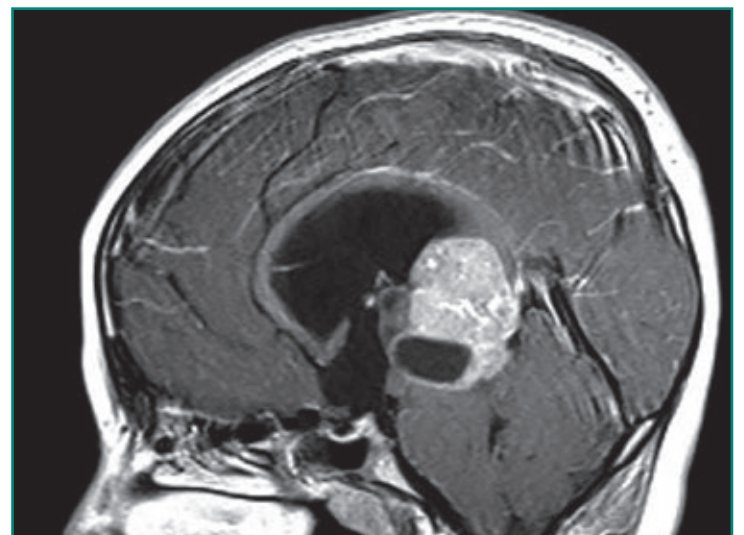


Figura 17.13. Tumor pineal. Germinoma sólido con componente quístico que crece en región pineal y comprime el *tectum* mesencefálico y acueducto de Silvio, causando una hidrocefalia obstructiva. Pueden ocasionar diplopía por compresión del IV par craneal y síndrome de Parinaud.

Habitualmente, los marcadores tumorales en LCR o suero son negativos, pero puede presentar una elevación moderada de α -fetoproteína (α -FP), fosfatasa alcalina placentaria o gonadotropina coriónica (hCG). Cuando son positivos, su determinación seriada permite evaluar la respuesta al tratamiento y diagnosticar precozmente las recidivas.

Es extraordinariamente radiosensible y puede tratarse con radioterapia. El resto requiere cirugía. El pronóstico es mucho mejor en el caso del germinoma que en los tumores no germinomatosos.

17.8. Tumores hipofisarios

■ Adenoma

Son tumores benignos del lóbulo anterior de la hipófisis (adenohipófisis). Pueden ser funcionantes o secretores, que se dan en el 70% de los casos (el más frecuente, el prolactinoma), y no funcionantes. A veces son mixtos (más frecuentemente productores de hormona del crecimiento [GH] y prolactina).

Se clasifican, en función del tamaño, como microadenomas (< 1 cm) y macroadenomas (de tamaño $\geq$ a 1 cm) (Figura 17.14). Su incidencia es similar en ambos sexos, y son más frecuentes en la 3.ª y 4.ª década de la vida.

Suelen debutar con clínica de hemianopsia bitemporal o déficit endocrino-lógico, como amenorrea en mujeres o disfunción sexual en varones.



Figura 17.14. Macroadenoma de hipófisis: captan contraste de manera homogénea y suelen crecer cranealmente comprimiendo el quiasma óptico, dando la clínica típica de hemianopsia bitemporal (la imagen se asemeja a un "muñeco de nieve").

El tratamiento quirúrgico de elección es la resección por vía transesfenoidal. Dentro de los tratamientos médicos, destacan la bromocriptina para el prolactinoma y el octreótido o análogos para los secretores de GH. La radioterapia posquirúrgica es a veces muy eficaz en el control de las recidivas.

Una forma rara de presentación es la apoplejía hipofisaria, que consiste en un deterioro neurológico rápido que se manifiesta generalmente por cefa-

lea, deterioro visual (incluida amaurosis súbita), oftalmoplejía y reducción del nivel de consciencia debido a una hemorragia, necrosis o infarto dentro del tumor y la glándula adyacente.

Se acompaña de panhipopituitarismo, por lo que el tratamiento consiste en tratamiento hormonal sustitutivo, sobre todo con corticoides, y en descompresión quirúrgica urgente, con el fin de mejorar la función visual. El déficit oculomotor se suele recuperar espontáneamente en el 90% de los casos, con o sin intervención **MIR 23-24, 94-ED; MIR 22-23, 20; MIR 20-21, 163-ED; MIR 13-14, 98-ED**.

En el manual de Endocrinología, metabolismo y nutrición se desarrolla este tema con mayor profundidad.

17.9. Craneofaringioma

Es un tumor disembrionárico originado a partir de restos de la bolsa de Rathke, de localización supraselar, que afecta principalmente a niños y adolescentes (Figura 17.15). Desde un punto de vista anatomopatológico, se ven dos variantes: adamantinomatosa (globalmente, la más frecuente) y la escamosa papilar (se ocasiona en los adultos).

Suele tener un importante componente quístico de contenido aceitoso y una pared parcialmente calcificada (se describen las calcificaciones en paréntesis en la Rx lateral de cráneo).

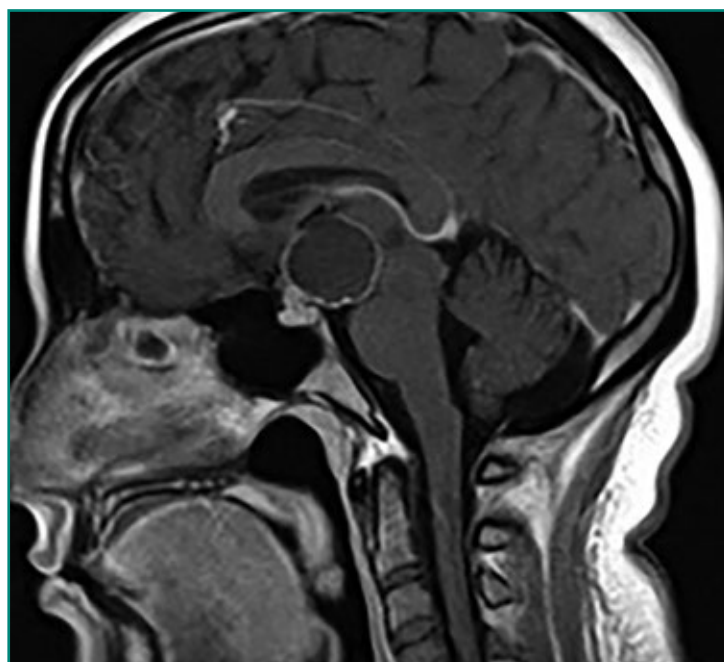


Figura 17.15. Craneofaringioma. Imagen típica de calcificación en paréntesis en la región selar

Produce clínica de disfunción neuroendocrina y campimétrica por compresión del quiasma (hemianopsia bitemporal o cuadrantanopsia inferior) al comenzar la compresión por arriba, a diferencia de los adenomas, que lo hacen por abajo). Puede producir talla baja y obesidad por afectación hipotálamo-hipofisaria.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, pero se han utilizado también la evacuación estereotáctica del quiste, terapia intracavitaria con



radioisótopos como el itrio y el fósforo, bleomicina intralesional, IFN- α , radioterapia convencional y radiocirugía.

17.10. Linfoma cerebral primario

Habitualmente, se observa en pacientes con defectos inmunológicos mixtos (VIH, conectivopatías), aunque su frecuencia en individuos inmunocompetentes está aumentando (sobre todo en ancianos). Se asocia a infecciones por el virus de Epstein-Barr.

Suelen ser linfomas de células B y presentan distribución perivascular. Se localizan con más frecuencia en ganglios de la base, sustancia blanca periventricular y cuerpo calloso. Un dato anatomopatológico característico de estos tumores son los infiltrados perivasculares de linfocitos.

En la TC craneal captan contraste homogéneamente, con frecuencia en anillo, aunque pueden asemejar cualquier patrón radiológico.

Es característica la importante disminución o desaparición de las lesiones en la TC, tras un ciclo de varias semanas con corticoides en dosis elevadas (tumor "fantasma"). A día de hoy, el tratamiento se sospecha por los antecedentes del paciente y la RMN, requiriendo biopsia para confirmación histológica. Posteriormente se administra quimioterapia, pudiendo precisar trasplante hematológico y radioterapia.

17.11. Hemangioblastoma

Es un tumor benigno que aparece con más frecuencia en la fosa posterior, en los hemisferios cerebelosos. Es el más frecuente de los tumores primarios intraaxiales de la fosa posterior en el adulto. Puede ser sólido, aunque suele ser quístico, con un nódulo mural hipercaptante (Figura 17.16).

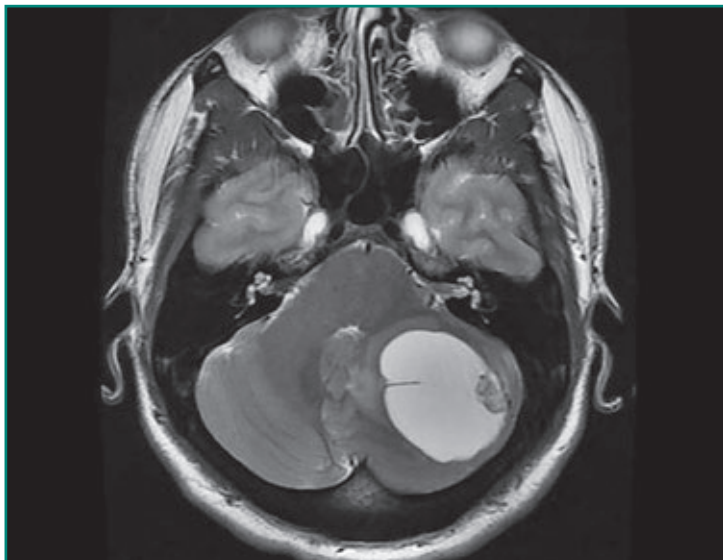


Figura 17.16. Hemangioblastoma cerebeloso izquierdo: se observa un componente quístico (blanco) y un nódulo captante en su interior (negro en pared externa).

Aunque la mayoría son esporádicos, hasta un 20% ocurren en el contexto de la enfermedad de Von Hippel-Lindau. En estos casos, con frecuencia son múltiples y se acompañan de hemangioblastomas retinianos y otras

lesiones viscerales (habitualmente tumores o quistes, sobre todo, a nivel de páncreas y riñón). Es típica la relación de esta enfermedad con el feocromocitoma. En la **Tabla 17.4** se describen las asociaciones más frecuentes entre facomatosis y tumores del sistema nervioso central.

Recuerda

- Un quiste con un nódulo captante en su interior en el seno de un hemisferio cerebeloso es un astrocitoma pilocítico, si el paciente es un niño, y un hemangioblastoma, si es adulto.

FACOMATOSIS	TUMORES SNC
Esclerosis tuberosa	Astrocitoma gigantocelular subependimario
Neurofibromatosis tipo I	Glioma de vías ópticas
Neurofibromatosis tipo II	Neurinoma bilateral del VIII par Meningiomas
Sturge-Weber	Angiomas leptomenígeos
Von Hippel-Lindau	Hemangioblastoma cerebeloso
Klippel-Trenaunay	Angioma cavernoso de la médula espinal

Tabla 17.4. Facomatosis y tumores del sistema nervioso central.

Pueden producir eritropoyetina y es característica la presencia de policitemia en los estudios de laboratorio. El tratamiento de elección es la cirugía (vaciamiento del quiste y exéresis del nódulo mural).

17.12. Características anatomopatológicas

En la **Tabla 17.5** se resumen las características anatomopatológicas más típicas de los tumores que se han tratado en este tema.

TUMORES SNC	CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS
Astrocitoma pilocítico	Fibras de Rosenthal
Oligodendroglioma	Células "en huevo frito"
Tumores embrionarios	Rosetas de Homer-Wright
Meningioma	Cuerpos de psammoma
Schwannoma vestibular	Fibras de Antoni
Pineocitoma	Rosetas de Borit
Quiste coloide	Material PAS(+)
Linfoma	Infiltrados linfocitarios perivasculares
Cordoma	Células fisalíforas

Tabla 17.5. Datos anatomopatológicos característicos de los tumores del sistema nervioso central.

17.13. Casos clínicos típicos

En la **Tabla 17.6** se refleja un esquema de los casos clínicos típicos del MIR de tumores cerebrales para ayudar a identificar cada uno de ellos.

Niño en estudio por trastorno hormonal o déficit visual, que en una prueba de imagen se observa calcificación en paréntesis en zona selar	Craneofaringioma
Niño con clínica cerebelosa o de hidrocefalia con lesión quística en cerebelo, y que la anatomía patológica muestra fibras de Rosenthal	Astrocitoma pilocítico
Niño con hidrocefalia secundaria a lesión del suelo del cuarto ventrículo	Ependimoma
Niño con hidrocefalia secundaria a lesión del techo del cuarto ventrículo, con rosetas de Homer-Wright	Meduloblastoma
Paciente con lesión/lesiones que captan contraste en anillo	Metástasis, glioma de alto grado, absceso, toxoplasma o linfoma
Adulto que debuta con crisis epiléptica, que presenta lesión con calcificaciones y que la anatomía patológica muestra "células en huevo frito" y formaciones vasculares en "alas de pollo"	Oligodendroglioma
Inmunodeprimido con una lesión cerebral que puede adoptar varios aspectos, pero que desaparece al administrar corticoides	Linfoma
Adulto con lesión en fosa posterior (quística, cerebelosa) con un aumento del hematocrito	Hemangioblastoma
Mujer con lesión que capta intensamente contraste ("en bombilla"), extraaxial en contacto con duramadre, con realce dural y a veces remodelación ósea	Meningioma
Adolescente que debuta con hidrocefalia, con lesión pineal y elevación de marcadores (AFP, HCG)	Germinoma
Adulto con hipoacusia neurosensorial y lesión en APC	Neurinoma del acústico

Tabla 17.6. Casos clínicos típicos del MIR de tumores cerebrales.



Casos clínicos

Acude a urgencias un varón de 58 años, fumador, con antecedentes de HTA, úlcera gástrica y EPOC, por haber presentado una crisis epiléptica con semiología motora de brazo derecho de unos 5 minutos de duración que no se ha acompañado de alteración del nivel de consciencia. Niega traumatismo previo ni episodios febriles. En el momento actual el paciente se encuentra asintomático. ¿Cuál sería la actitud a seguir?

- 1) Remitir a domicilio si va a estar acompañado y citar en consulta de Neurología para continuar estudio.
- 2) Realizar un EEG para valorar si lo que refiere el paciente fueron crisis.
- 3) Realizar una analítica completa y si es normal puede remitirse a casa sin medicación, pues es la primera crisis.
- 4) Realización de TC craneal en busca de alguna lesión que irrite la corteza.

RC: 4

Tras historiar al paciente y confirmar que tiene una exploración neurológica normal, se procede a la realización de un TC craneal que viene informado por el radiólogo como tres lesiones cerebrales que captan contraste en anillo, con importante edema asociado. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- 1) Glioma de bajo grado.
- 2) Metástasis cerebrales.
- 3) Absceso.
- 4) Meningioma.

RC: 2

¿Cuál será el origen más probable de su tumor primario?

- 1) Pulmón.
- 2) Gastrointestinal.
- 3) Próstata.
- 4) Melanoma.

RC: 1

Se completa el estudio con una TC-body y una valoración oncológica, encontrándose un carcinoma pulmonar circunscrito a nivel local, sin diseminación extrapulmonar. El oncólogo refiere que el paciente puede tener buen pronóstico. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones le parece incorrecta?

- 1) Debe administrarse medicación antiepiléptica.
- 2) Los corticoides son útiles para disminuir el edema vasogénico.
- 3) Si la lesión es accesible, puede estar indicada la cirugía.
- 4) La radioterapia craneal no está indicada.

RC: 4

En vista de todo lo anterior, ¿qué esquema de tratamiento se propondría al paciente para su metástasis cerebral?

- 1) Cirugía, si son accesibles, y radioterapia holocraneal posterior.
- 2) Tratamiento sintomático (corticoides y antiepilépticos).
- 3) Radiocirugía.
- 4) Radioterapia holocraneal.

RC: 1

Hombre de 35 años, fumador, que consulta porque ha notado que en los últimos meses presenta torpeza y una dificultad progresiva para manipular con su mano derecha, con "fallos cuando intenta coger las cosas". A la exploración presenta fuerza normal, no alteraciones sensitivas, pero presenta diadococinesia y dismetrías, siendo el Romberg negativo. Se realiza de urgencias una TC craneal donde se evidencia una lesión quística con un nódulo captante en hemisferio cerebeloso izquierdo. La radiografía de tórax es normal. En el ECG presenta ritmo sinusal, sin alteraciones en la repolarización. La analítica es normal, salvo una hemoglobina de 18. ¿Qué se sospecha en este paciente?

- 1) Metástasis de carcinoma pulmonar.
- 2) Hemangioblastoma.
- 3) Astrocitoma pilocítico.
- 4) Meduloblastoma.

RC: 2

Desde el punto de vista anestésico, ¿cuál es la consideración principal que hay que tener antes del tratamiento de este tumor?

- 1) La policitemia puede ser causa de aumento del riesgo trombótico.
- 2) Hay que hacer estudio de diseminación en el neuroeje.
- 3) Puede asociarse a un feocromocitoma.
- 4) Su implantación en el troncoencéfalo puede generar trastornos en el ritmo cardíaco.

RC: 3

Es importante conocer la relación con una facomatosis, pues habrá que estudiar por completo otros órganos afectados. En este caso, ¿cuál es la facomatosis que se suele asociar?

- 1) Von Hippel Lindau.
- 2) Esclerosis tuberosa.
- 3) Neurofibromatosis tipo II.
- 4) Sturge-Weber.

RC: 1

¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a este tumor es falsa?

- 1) Pese al tratamiento quirúrgico, seguido de radioterapia y quimioterapia, el pronóstico es malo.
- 2) La asociación con el feocromocitoma aunque importante, solo se da en un 20% de los casos.
- 3) Es el tumor primario cerebeloso más frecuente del adulto.
- 4) Es poco frecuente en la población pediátrica.

RC: 1

Nos remiten una niña de 6 años desde la consulta de endocrinología porque en estudio por trastornos hormonales se ha realizado una radiografía craneal en la que se muestra una calcificación en paréntesis en la región supraselar. ¿Cuál será su diagnóstico más probable?

- 1) Adenoma hipofisario.
- 2) Glioma del nervio óptico.
- 3) Craneofaringioma.
- 4) Meduloblastoma.

RC: 3

Además de por alteraciones hormonales, este tumor es típico que debute por alteraciones campimétricas. ¿Cuál es la alteración campimétrica típica de esta lesión?

- 1) Hemianopsia homónima.
- 2) Amaurosis.
- 3) Hemianopsia heterónima bitemporal.
- 4) Hemianopsia heterónima binasal.

RC: 3

En cuanto a las características de esta lesión, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- 1) Se describen dos variantes anatomopatológicas: adamantinomatosa y la escamosa papilar.
- 2) En general es una lesión de buen pronóstico.
- 3) La cirugía, y en ocasiones la instilación de sustancias lesivas en el quiste son las alternativas de tratamiento más habituales.
- 4) Esta lesión casi nunca recidiva.

RC: 4



18

Traumatismos craneoencefálicos

Orientación MIR

Tema muy rentable y fácil de estudiar, que suele aparecer todos los años en el MIR, por ello dedícale atención. Los aspectos más preguntados de este tema son la escala de Glasgow, el diagnóstico diferencial entre las lesiones agudas traumáticas (hematoma epidural, subdural agudo y crónico), las fracturas de la base de cráneo y las complicaciones del TCE. Probablemente con unos buenos esquemas sea más que suficiente para responder todas las preguntas.

Preguntas MIR

- ▷ MIR 21-22, 15
- ▷ MIR 20-21, 97
- ▷ MIR 18-19, 26
- ▷ MIR 17-18, 180
- ▷ MIR 15-16, 24
- ▷ MIR 13-14, 147

Conceptos clave

- La escala de Glasgow valora el nivel de consciencia de un paciente traumatizado en función de tres parámetros: respuesta verbal, motora y ocular. La puntuación mínima es de 3 puntos y la máxima (nivel de consciencia normal), de 15.
- Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) se dividen en leves (14-15 puntos en la escala de Glasgow), moderados (9 y 13 puntos) y graves (3 y 8 puntos).
- Mediante la historia clínica y la exploración, los pacientes que han sufrido un TCE deben considerarse como de bajo, moderado o alto riesgo de tener una lesión intracraneal, ya que el manejo es diferente en cada uno de los tres grupos.
- Una fractura abierta implica un desgarro de la duramadre y conlleva un riesgo de infección intracraneal. En las fracturas compuestas, la duramadre está íntegra, por lo que hay un riesgo bajo de infección intracraneal.
- En las fracturas de base de cráneo, puede existir una afectación de pares craneales, especialmente el I y II en fracturas de fosa craneal anterior, el VII y VIII en fracturas de peñasco y el VI en fracturas de *clivus*.
- La salida de LCR a través del oído o de la nariz es un hallazgo característico, pero poco frecuente, de las fracturas de base de cráneo.
- El hematoma epidural suele deberse a un desgarro de la arteria menígea media por una fractura ósea. El hematoma subdural suele ser de origen venoso, debido a una lesión de la corteza cerebral.
- La clínica más frecuente de presentación de un hematoma epidural es la derivada de una herniación uncal; sin embargo, lo más característico es la existencia de un intervalo lúcido.
- La edad avanzada, el alcoholismo y las alteraciones de la coagulación constituyen factores de riesgo para el hematoma subdural crónico. En la mitad de los casos se reconoce un antecedente traumático.

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) se consideran la primera causa de pérdida de conocimiento (incluyendo desde la conmoción cerebral hasta las diferentes fases de coma) en la población general y el factor etiológico conocido más frecuente de epilepsia entre los 18-35 años.

18.1. Escala de coma de Glasgow

La escala de coma de Glasgow se expone en la **Tabla 18.1** ▶ MIR 20-21, 97; MIR 17-18, 180.

PUNTUACIÓN	APERTURA DE OJOS	RESPUESTA MOTORA	RESPUESTA VERBAL
6	-	Obedece órdenes	-
5	-	Localiza el dolor	Orientado
4	Espontánea	Retira el dolor	Confuso
3	A la voz	Flexora (decorticación)	Inapropiado
2	Al dolor	Extensión (descerebración)	Incomprensible
1	No	No	No

Tabla 18.1. Escala de coma de Glasgow.

El valor de la puntuación en la escala de coma de Glasgow se obtiene sumando la mejor puntuación en cada apartado durante toda la exploración. No existen valores inferiores a 3 ni superiores a 15. Si en un apartado hay discrepancia en los valores (p. ej., localiza al dolor en un brazo y descebrebra en el otro) se debe coger siempre el mejor.

El nivel de consciencia, valorado según la puntuación en esta escala, es el principal factor pronóstico en el TCE. Se define como TCE leve el que tiene una puntuación de 14 o 15; TCE moderado es aquel que puntúa entre 9 y 13; una puntuación total menor o igual a 8 indica TCE grave, de mal pronóstico.

Recuerda

- La respuesta motora es el parámetro de mayor valor en la escala de Glasgow.

En general, la prueba radiológica de elección para el diagnóstico de las lesiones intracraneales asociadas al TCE es la TC craneal.

18.2. Manejo del TCE en Urgencias

Hay que tener presente esta información ante los casos de traumatismos craneoencefálicos en urgencias:

- Pacientes con riesgo bajo.** Pacientes asintomáticos, con cefalea, mareo o con una contusión o abrasión del cuero cabelludo. En este grupo de pacientes se recomienda la observación domiciliaria, sin indicar ninguna prueba de imagen, siempre y cuando estén acompañados. Se recomienda la realización de una TC cerebral a aquellos con coagulopatías, enolismo, abuso de drogas, antecedentes neuroquirúrgicos, ancianos con incapacidad y epilepsia.
- Pacientes de moderado riesgo.** Pacientes con amnesia postraumática, pérdida de consciencia, que han tenido convulsiones, pacientes que están

vomitando, pacientes con tumefacción significativa subgaleal, cefalea progresiva, menores de 2 años o historia de ingesta de drogas. En este tipo de pacientes, se recomienda la realización de una TC cerebral y, en la mayor parte de los casos, observación hospitalaria durante unas horas.

- Pacientes de alto riesgo.** Son pacientes que tienen un nivel de consciencia deprimido, GCS < 14 o aquellos en los que se observa una disminución progresiva del nivel de consciencia, pacientes que muestran focalidad neurológica, TCE penetrantes o fracturas-hundimiento. Este grupo debe ser sometido a la realización de una TC cerebral y valoración por el servicio de Neurocirugía.

18.3. Fracturas craneales

Según el patrón de fractura, pueden clasificarse como se describe en los apartados siguientes.

Fractura lineal

La fractura lineal demuestra que el cráneo ha sufrido un impacto de gran energía, pero el pronóstico del paciente dependerá de la posible lesión encefálica subyacente, no de la fractura. Existe una pobre correlación entre la lesión ósea y el daño cerebral.

El hallazgo de una fractura en la radiografía simple de cráneo es indicación de TC craneal urgente para valorar las posibles lesiones intracraneales asociadas (**Figura 18.1**). Por lo general, no requieren tratamiento, pero es necesario mantener al paciente en observación.

Estas fracturas pueden ser:

- Cerradas.** Sin comunicación con laceración en piel ni duramadre.
- Compuestas.** Cuando están asociadas a una herida en el cuero cabelludo o en continuidad con una fractura en la pared de senos paranasales, celdas mastoideas o cavidad del oído medio con integridad de la duramadre. En este caso, hay que desbridar la herida y administrar tratamiento antibiótico para prevenir osteomielitis e infecciones del cuero cabelludo (más frecuentemente por *Staphylococcus aureus*), sin mayor riesgo intracraneal.
- Abiertas.** Cuando están en comunicación con una laceración de la duramadre, con aumento del riesgo de infección intracraneal.

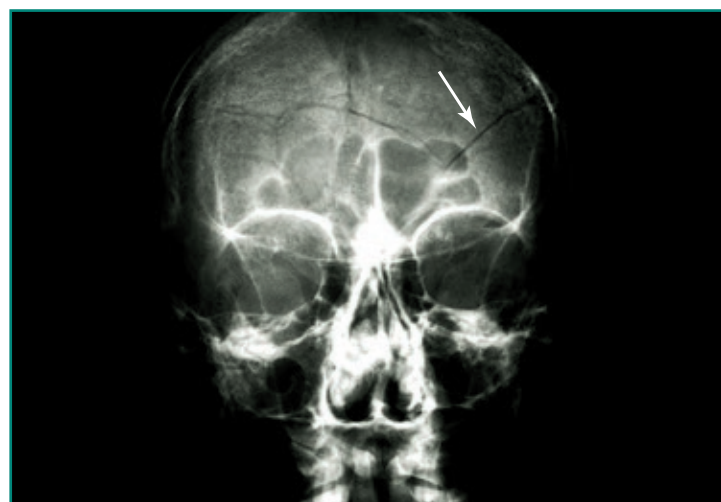


Figura 18.1. Fractura lineal frontal.



■ Fractura-hundimiento

Aquella en que la tabla externa se hunde por debajo del límite anatómico de la tabla interna, normalmente debido a la aplicación de alta energía sobre un área relativamente pequeña (**Figura 18.2**). El tratamiento depende en gran medida de dichas lesiones pero, en general, requieren cirugía para elevar el fragmento. En estas fracturas, está aumentado el riesgo de crisis postraumáticas.

Recuerda

- Una fractura-hundimiento es un factor de riesgo para el desarrollo de crisis epilépticas precoces.

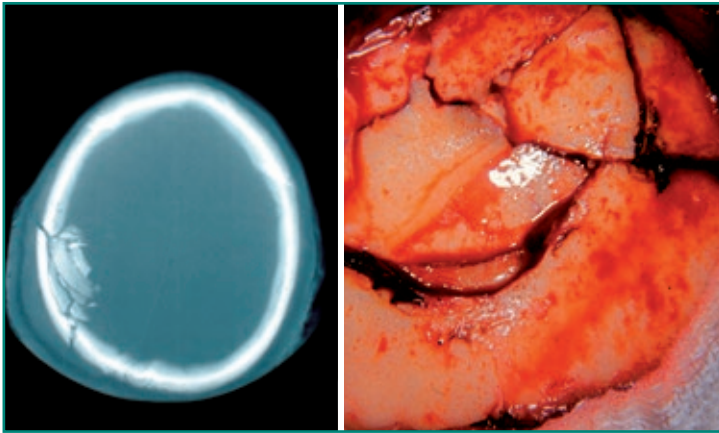


Figura 18.2. Fractura-hundimiento parietal.

■ Fracturas propias de la infancia

- **Diastásica.** Aquella en la que el trazo de fractura coincide con una sutura craneal.
- **Creciente o evolutiva.** Se caracteriza porque la fractura desgarrar la duramadre, permitiendo que la aracnoides se hernie a través de la línea de fractura, de modo que las pulsaciones de LCR la van agrandando progresivamente. Se llaman también quistes leptomenígeos postraumáticos y requieren cirugía para cerrar el defecto meníngeo.
- **En pimpón.** Por la plasticidad del cráneo, los hundimientos cerrados suelen producir este tipo de fractura característica en tallo verde. En ausencia de daño parenquimatoso, la reparación quirúrgica suele ser necesaria solamente en las frontales por motivos estéticos (en otras localizaciones, suelen desaparecer con el crecimiento) (**Figura 18.3**).



Figura 18.3. Fractura en pimpón en un lactante.

■ Fracturas de la base del cráneo

Se sospechan cuando un paciente que ha sufrido un TCE presenta determinados signos exploratorios: hemotímpano, equimosis retroauricular (signo de Battle), equimosis periorbitaria ("ojos de mapache"), lesión de pares craneales que discurren por la base (anosmia por lesión del I par craneal en las fracturas frontoetmoidales, lesión del VII y VIII par en las de peñasco y del VI par en las de *clivus*) y, con menos frecuencia (aunque diagnósticas), otorrea o rinorrea lícuares o hemáticas (**Figura 18.4**).



Figura 18.4. Signos clínicos de fractura de la base del cráneo.

Las características diferenciales de las fracturas longitudinales o transversales del peñasco vienen recogidas en la **Tabla 18.2**.

	LONGITUDINAL	TRANSVERSAL
Frecuencia	70-90%	12-20%
Perforación	Frecuente	Rara
Otorrea	Frecuente	Rara
Hemotímpano	Rara	Frecuente
Otolicuorrea	Frecuente	Rara
Hipoacusia	Transmisiva	Perceptiva (cofosis)
Parálisis facial	20% Transitoria	50% Permanente
Vértigo	Raro y leve (posicional)	Frecuente y grave
Radiología	Schüller	Stenvers

Tabla 18.2. Diagnóstico diferencial de las fracturas del peñasco.

Las fracturas de la base del cráneo son difícilmente evidenciables en la radiografía simple, por lo que la prueba radiológica de elección es la TC craneal con ventana ósea. Un signo indirecto es la presencia de aire intracraneal (neumocráneo). Existen ciertas proyecciones radiológicas clásicas, ahora en desuso, para diagnosticar fracturas de peñasco: Schüller para las longitudinales y Stenvers para las transversales.

Recuerda

- La TC con ventana ósea es la prueba radiológica diagnóstica de elección en las fracturas de base de cráneo. El tratamiento de estas fracturas es conservador en la mayor parte de los casos.

La mayor parte de las fracturas basílares no precisan tratamiento por sí mismas. Sin embargo, pueden asociarse con determinadas complicaciones que sí requieren un manejo específico: aneurisma carotídeo traumático, fístula carotidocavernosa postraumática, fístula de LCR, meningitis (incluso en ausencia de fístula de LCR), parálisis facial, etcétera.

18.4. Conmoción cerebral

Es la lesión traumática cerebral más frecuente y de menor transcendencia. Se define como una alteración del nivel de consciencia, transitoria y de duración variable, como consecuencia de un traumatismo no penetrante provocado en el cerebro. Se pueden producir diversas alteraciones en el comportamiento del paciente, amnesia del episodio, incoordinación..., que se recuperan en un tiempo variable y generalmente breve. No se ha comprobado ningún tipo de alteración anatomopatológica ni radiológica en el encéfalo, únicamente una leve disfunción bioquímica (descenso de ATP mitocondrial o alteración de neurotransmisores excitatorios). No precisa tratamiento específico.

18.5. Hematoma epidural

Aparece en un 1-3% de los traumatismos craneales. Es más común en la 2.ª y 3.ª década, sobre todo, en varones. Los accidentes de tráfico son la causa más frecuente. El 85% de los casos son de origen arterial, principalmente por desgarro de la arteria menígea media tras una fractura de hueso temporal o parietal. En frecuencia, le siguen los de localización frontal y de fosa posterior.

La presentación clínica clásica es pérdida de consciencia, seguida de un período de lucidez (**intervalo lúcido**). Posteriormente se produce un deterioro neurológico de rápida evolución, en general debido a herniación uncal por el importante efecto de masa de la colección hemática. Sin embargo, menos del 30% se presenta con la secuencia completa (con frecuencia, no hay pérdida de consciencia inicial o la hay sin intervalo lúcido posterior).

El diagnóstico se realiza mediante TC, que demuestra una imagen hiperdensa por debajo de la tabla interna del cráneo con morfología de "lente biconvexa", que comprime el parénquima cerebral subyacente (efecto de masa) (**Figura 18.5**).

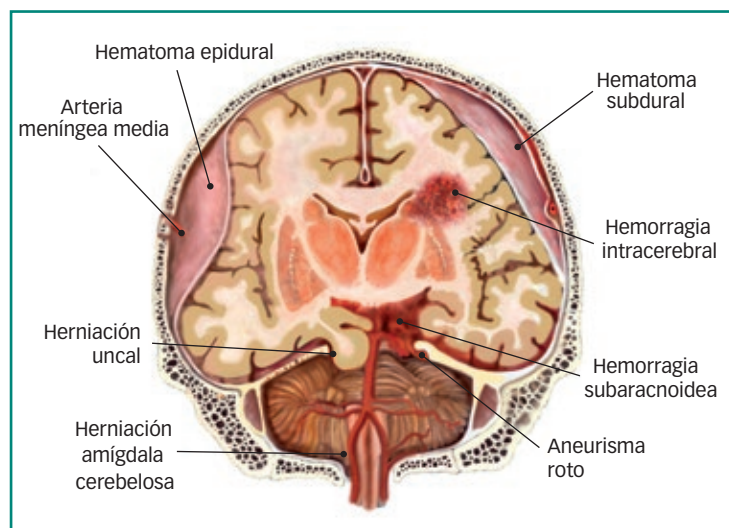


Figura 18.5. Hemorragias intracraneales.

La mayoría precisan evacuación quirúrgica urgente por craneotomía. La mortalidad con tratamiento precoz es de aproximadamente el 10%.

18.6. Hematoma subdural

El hematoma subdural (**Tabla 18.3**) suele ser consecuencia de una hemorragia venosa causada por la rotura de las venas puente corticales o una laceración del parénquima cerebral.

Se clasifican, en función del tiempo de evolución desde el impacto, en agudos (3 primeros días tras el traumatismo), subagudos (entre 3 días y 3 semanas) y crónicos (a partir de las 3 semanas):

- **Hematoma subdural agudo.** Supone una de las lesiones traumáticas con mayor morbimortalidad (50-90% a pesar de la cirugía). Generalmente, la magnitud del impacto es mayor que en el hematoma epidural, y suele acompañarse de daño del parénquima subyacente, por lo que tienen peor pronóstico. Cursan con deterioro neurológico de rápida evolución. Se diagnostica en la TC por una imagen hiperdensa en forma de "semiluna" (**Figura 18.6**) ▶ MIR 21-22, 15; MIR 18-19, 26; MIR 15-16, 24.

	HEMATOMA EPIDURAL	HEMATOMA SUBDURAL
Origen	Sangrado arterial (85%) Lo más frecuente, rotura de la arteria menígea media	Rotura de vv. corticales Agudo: primera semana Subagudo: 7-10 días pos-TCE Crónico: TCE trivial o no identificado en 50%. Típico de ancianos, anticoagulados o antigregados y alcohólicos
Clínica	Conmoción cerebral ↓ Intervalo lúcido ↓ Herniación uncal (coma de rápida evolución) Aunque < 30% se presentan con la clínica clásica	Agudo: clínica de herniación uncal progresiva de rápida evolución Crónico: cefalea y demencia progresivas (parecido a ACV isquémico, pero fluctuante)
TC	Hiperdensidad en forma de lente biconvexa Frecuentemente efecto de masa	Agudo: hiperdensidad en forma de "semiluna" Subagudo: isodensidad Crónico: hipodensidad en forma de "semiluna"
Lesión parénquima	En general, menor y más tardía (por compresión)	En general, mayor y desde el principio (la sangre está en contacto con el parénquima cerebral)
Mortalidad	Con diagnóstico y tratamiento precoz, la mortalidad es aprox. 10%	Las formas agudas tienen una mortalidad del 50-90%
Tratamiento	Evacuación quirúrgica mediante craneotomía	Agudo: evacuación quirúrgica mediante craneotomía Crónico: evacuación quirúrgica mediante trépano, con drenaje subdural

Tabla 18.3. Hematoma epidural y hematoma subdural.

Se recomienda la utilización de antiepilépticos por el riesgo de crisis epilépticas precoces. El tratamiento requiere la evacuación quirúrgica urgente por craneotomía.

- **Hematoma subdural subagudo.** Suelen ser isodensos con el parénquima cerebral, aunque rara vez es preciso recurrir a la RMN para su diagnóstico.
- **Hematoma subdural crónico.** Aparece sobre todo en pacientes de edad avanzada y alcohólicos crónicos, que suelen presentar cierto grado de atrofia cerebral (con el consecuente aumento del espacio subdural), y en pacientes anticoagulados. El traumatismo desencadenante es a menudo tan trivial que el paciente y la familia no lo recuerdan.

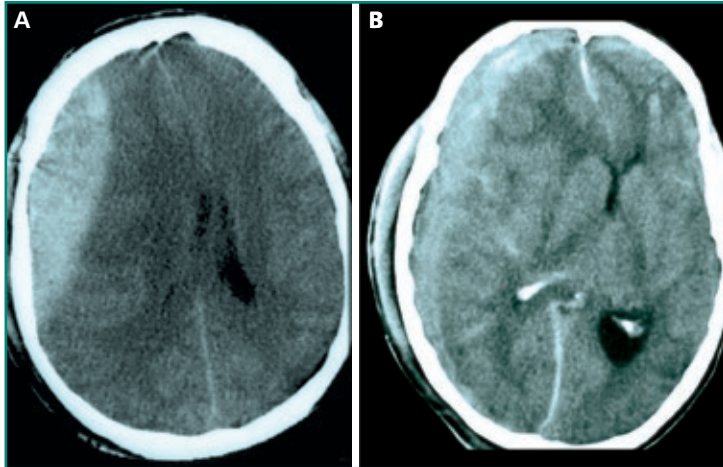


Figura 18.6. (A) Hematoma epidural con forma de lente biconvexa; (B) Hematoma subdural agudo con forma de "semiluna". Ambos producen gran desplazamiento de estructuras de línea media.

Recordar

- La imagen en "semiluna" es propia del hematoma subdural y la imagen en forma de "lente biconvexa" es característica del hematoma epidural.

Los síntomas y signos del hematoma subdural crónico son muy heterogéneos y pueden simular la clínica de otras entidades, como un accidente vascular cerebral, tumores, encefalopatías metabólicas, demencia o psicosis. Predominan la alteración del estado mental, la hemiparesia, las caídas frecuentes y la cefalea.

En la TC cerebral son hipodensos (densidad de líquido), también en forma de "semiluna". Si son sintomáticos, requieren evacuación quirúrgica, pero al estar evolucionados, pueden evacuarse a través de agujeros de trépano, dejando o no un drenaje continuo. El uso de corticoides puede favorecer su reabsorción y mejoría clínica, pudiendo estar indicados como tratamiento de las formas paucisintomáticas y con poco efecto compresivo sobre el parénquima.

El pronóstico suele ser excelente con la recuperación al estado basal en pocos días. Sin embargo, no son raras las recidivas que requieran nuevo tratamiento.

En algunas formas recidivadas se puede realizar la embolización de la arteria meningea media.

18.7. Contusión cerebral hemorrágica

Son lesiones necroticohemorrágicas intraparenquimatosas traumáticas (hiperdensas en la TC) (**Figura 18.7**) cuya localización más frecuente es el lóbulo frontal (polo y superficie orbitaria), la porción anterobasal del lóbulo temporal y el polo occipital, zonas más sensibles al daño por contragolpe ocasionado por el movimiento brusco del encéfalo dentro de la caja craneal, ya que se golpean contra rebordes óseos. La indicación quirúrgica dependerá de la localización, tamaño y estado neurológico del paciente. Suelen precisar tratamiento antiepiléptico (mayor porcentaje de crisis focales precoces o tardías asociadas).

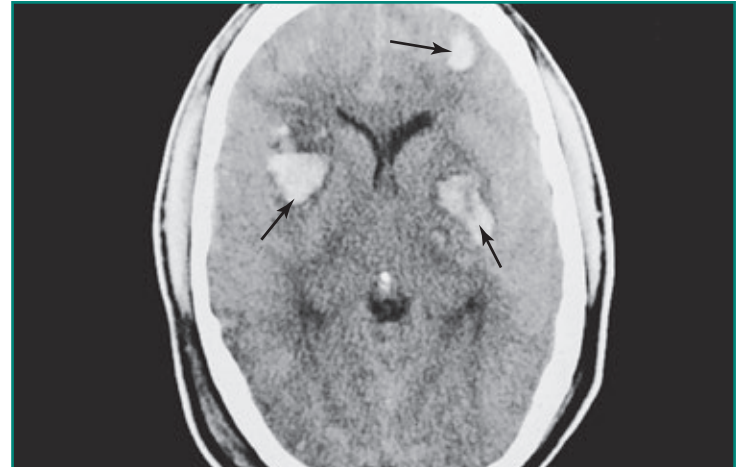


Figura 18.7. Contusiones cerebrales hemorrágicas múltiples (flechas).

18.8. Lesión axonal difusa

Es una lesión primaria del parénquima cerebral que se produce en pacientes que sufren un TCE con mecanismo rotacional de aceleración-deceleración. Anatomopatológicamente, se detectan lesiones difusas en los axones. Produce un deterioro precoz y mantenido del nivel de consciencia, sin que haya en la TC cerebral una lesión que justifique el cuadro **MIR 13-14, 147**.

La gravedad del daño axonal viene determinada por la localización de hemorragias puntiformes en la TC craneal: grado I si están en la unión corticosubcortical; grado II, en el cuerpo calloso, y grado III, en la porción dorsolateral del tronco encefálico. Son lesiones que, en general, conllevan un mal pronóstico (**Figura 18.8**).

Recordar

- Importante disminución del nivel de consciencia tras TCE de manera mantenida, sin hallazgos relevantes en la TC hace pensar en lesión axonal difusa.

18.9. Complicaciones y secuelas del neurotraumatismo central

Son las siguientes:

- **Infecciones tardías** en traumatismos abiertos (meningitis postraumática recurrente, empiema, absceso, tromboflebitis, laberintitis purulenta).
- **Fístula de líquido cefalorraquídeo**.
- **Crisis epilépticas postraumáticas**.
- **Fístula carotidocavernosa**. Más frecuente en traumatismos de la base o penetrantes. También puede aparecer de manera espontánea. Se produce por rotura parcial del sifón carotídeo dentro del seno cavernoso y cursa con exoftalmos unilateral o bilateral pulsátil, soplo audible por el propio paciente dentro de la cabeza (suele ser el síntoma inicial), quemosis conjuntival importante y, a veces, lesión de pares craneales oculomotores (más frecuente del VI par, que es el único localizado en el interior del seno cavernoso) o de las ramas trigeminales del seno cavernoso V1 y V2. El diagnóstico se confirma por angiografía y el tratamiento

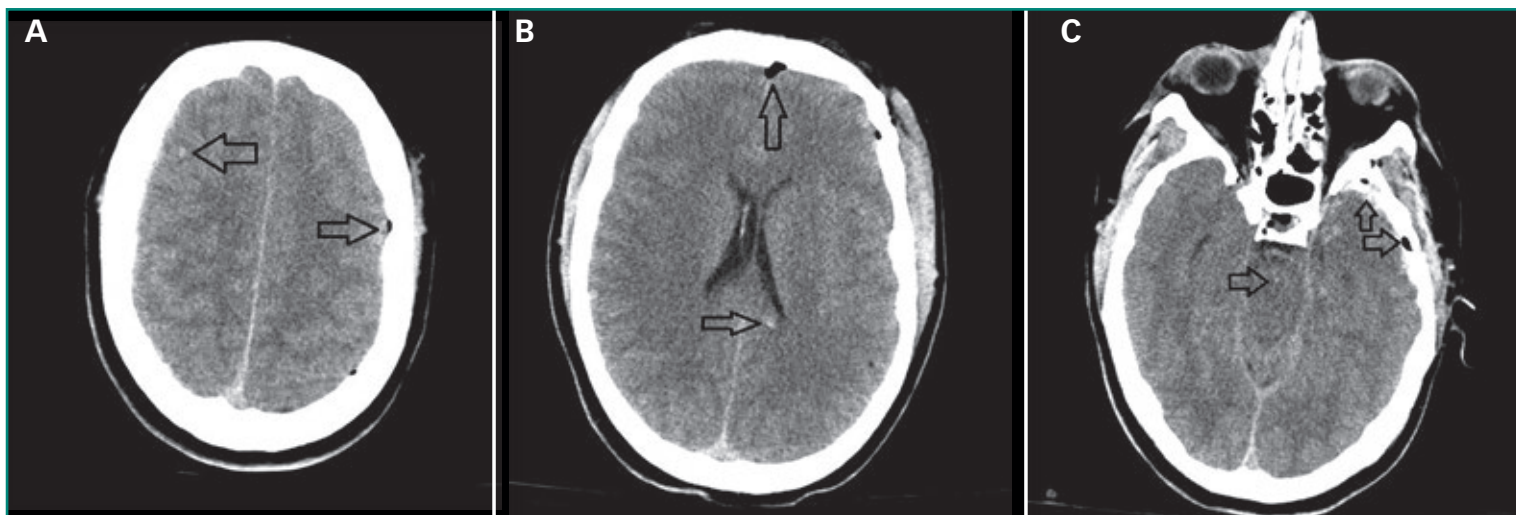


Figura 18.8. En los siguientes cortes axiales de una TC craneal se puede observar en (A) punteado hemorrágico (lesión hiperdensa) en la unión corticosubcortical, característico de la lesional axonal difusa. Se pueden observar también "gotas" de aire (lesiones hipodensas), probablemente en relación con una fractura de base de cráneo. En (B) muestra un corte más caudal de la misma TC, en la que se sigue apreciando aire intracraneal y pequeñas hemorragias en cuerpo caloso. En (C) se muestra otro corte más caudal; en él se observa la presencia de pequeñas lesiones hemorrágicas en mesencéfalo, por tanto, se puede decir que el paciente tiene una lesión axonal difusa de grado III. Del mismo modo, en el polo temporal izquierdo se aprecia un pequeño hematoma subdural y aire intracraneal.

de elección es la embolización, que debe realizarse en las de alto flujo o si existen alteraciones visuales.

- **Síndrome postraumático.** Aparece típicamente días o meses después de traumatismos craneoencefálicos leves y cursa con cefaleas muy variadas, mareos, irritabilidad, ansiedad, déficit de concentración o síntomas pseudopsicóticos, con exploración neurológica generalmente normal.
- **Hidrocefalia postraumática.** Este cuadro se caracteriza por la tríada de Hakim-Adams. Un 4% de los traumatismos craneoencefálicos graves pueden complicarse con este tipo de hidrocefalia comunicante. El manejo diagnóstico y terapéutico es similar a la forma idiopática.
- **Demencia postraumática.**
- **Encefalopatía traumática crónica.** Es una secuela crónica que combina trastornos de personalidad, cognitivos (bradipsiquia y déficits memorísticos) y motores (disfunción cerebelosa, parkinsonismo, alteraciones de la vía piramidal).

18.10. Síndrome del trefinado

El síndrome del trefinado es una complicación rara que acontece tras una craniectomía.

Recuerda

- Craneotomía: retirada del colgajo óseo para acceder a un área cerebral con posterior reposición.
- Craniectomía: retirada del colgajo óseo sin reposición.

Clínicamente se aprecia un hundimiento en la zona del colgajo óseo acompañado de deterioro neurológico, típicamente alteraciones motoras, cognitivas o del lenguaje unos meses tras la craniectomía (**Figura 18.9**). No se conoce con exactitud el mecanismo, pero se cree que se puede deber a una mezcla de diversos factores; la presión atmosférica, el flujo de LCR y el flujo cerebral, y el metabolismo reducido en el área cerebral subyacente. Se trata mediante la realización de una craneoplastia, es decir, recubrir el defecto óseo con el hueso del paciente o con una plastia a medida.

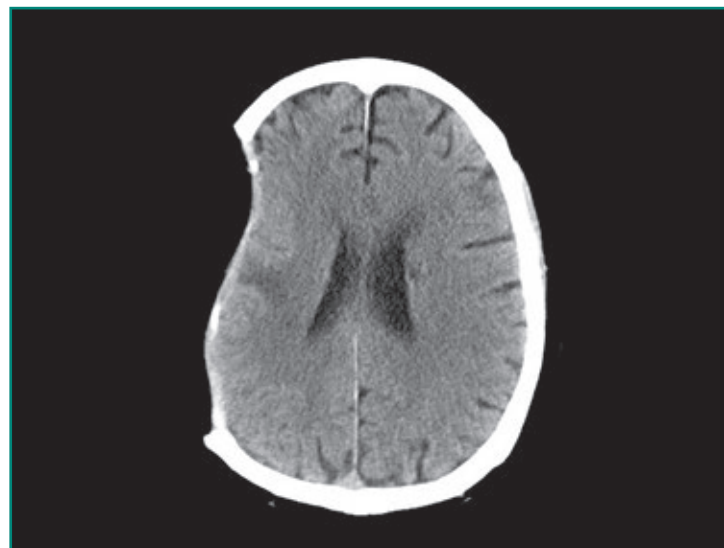


Figura 18.9. Corte axial de una TC craneal en la que se observa un defecto óseo importante con hundimiento del colgajo. Compatible con un síndrome del trefinado.



Casos clínicos

Varón de 35 años que sufre una caída desde 3 metros de altura con traumatismo en región parietal. A la llegada de los servicios de urgencias el paciente se encuentra en situación de coma y presenta salida de líquido claro por el oído. No realiza movimientos espontáneos, pero al dolor sí ejecuta una retirada de las extremidades, emite gruñidos incomprensibles pero no abre los ojos. ¿Qué GCS tiene el paciente?

- 1) 7.
- 2) 8.
- 3) 9.
- 4) 10.

RC: 1

Ante dicho GCS, ¿cómo se clasificaría el TCE?

- 1) Me faltan datos para determinarlo.
- 2) Leve.
- 3) Moderado.
- 4) Grave.

RC: 4

¿Cuál sería la primera prueba diagnóstica que habría que realizar en el estudio de su TCE?

- 1) Rx cráneo.
- 2) TC cráneo.
- 3) Arteriografía cerebral.
- 4) RMN craneal.

RC: 2

La TC de cráneo pone de manifiesto una colección extraaxial, en forma de semiluna blanca que comprime el parénquima cerebral subyacente provocando desplazamiento de la línea media. ¿Qué diagnóstico le parece el más apropiado?

- 1) Hematoma subdural agudo.
- 2) Hematoma epidural agudo.
- 3) Lesión axonal difusa.
- 4) Contusión cerebral.

RC: 1

¿Cuál sería la actitud en el momento actual?

- 1) Tratamiento conservador.
- 2) Neuromonitorización y medidas médicas para bajar la PIC.
- 3) Craneotomía y evacuación del hematoma.
- 4) Estaría desestimado para intervención, informaría a la familia de posible donante de órganos.

RC: 3

Mujer de 54 años que sufre un accidente de tráfico de alta energía, quedando inconsciente. Presenta claros signos de TCE. Después de la estabilización inicial la paciente localiza claramente el dolor con ambos brazos, abre los ojos a la llamada, pero el lenguaje que emite es comprensible pero inapropiado. ¿Qué GCS tiene la paciente?

- 1) 9.
- 2) 10.
- 3) 11.
- 4) 12.

RC: 3

Dado el GCS establecido, ¿cómo se clasificaría el TCE?

- 1) Me faltan datos para determinarlo.
- 2) Leve.
- 3) Moderado.
- 4) Grave.

RC: 3

A la llegada a Urgencias se realiza una TC craneal en la que no se observan signos de sangrado intracraneal, ¿cuál es el diagnóstico más probable de esta paciente?

- 1) Hematoma subdural agudo.
- 2) Hematoma epidural agudo.
- 3) Lesión axonal difusa.
- 4) Contusión cerebral.

RC: 3:

En relación con dicha patología, ¿cuál de las siguientes opciones es falsa?

- 1) Se suele deber a fuerzas de aceleración/deceleración bruscas.
- 2) La ausencia de lesiones hemorrágicas evacuables hace que sean las lesiones intracraneales de mejor pronóstico.
- 3) Los accidentes de tráfico son la causa fundamental de la producción de estas lesiones.
- 4) El tratamiento fundamental es de soporte y neurorrehabilitador.

RC: 2

Varón de 25 años que en el contexto de una pelea sufre un impacto con una botella en región temporal con pérdida transitoria de consciencia. Tras ello consulta a Urgencias por dolor en la zona del traumatismo. La exploración es normal, salvo por encontrarse algo desorientado. ¿Qué GCS presenta el paciente?

- 1) 15.
- 2) 14.
- 3) 13.
- 4) 12.

RC: 2

Dado el GCS establecido, ¿cómo se clasificaría el TCE?

- 1) Me faltan datos para determinarlo.
- 2) Leve.
- 3) Moderado.
- 4) Grave.

RC: 2

¿Qué actitud estaría indicada en el momento actual?

- 1) Observación domiciliaria durante 24 horas.
- 2) Observación hospitalaria durante 6 horas y podrá irse a casa, siempre que esté acompañado durante las próximas 24 horas.
- 3) Realización de Rx craneal.
- 4) TC craneal.

RC: 4

Estando el paciente en espera de una TC craneal, sufre un deterioro brusco del nivel de consciencia hasta GCS 5, con pupila midriática derecha. ¿Qué cuadro se sospecha que tiene el paciente?

- 1) Hematoma subdural agudo.
- 2) Hematoma epidural agudo.
- 3) Lesión axonal difusa.
- 4) Contusión cerebral.

RC: 2

¿Qué imagen se espera obtener en la TC realizada?

- 1) Imagen de semiluna hiperdensa.
- 2) No espero obtener ninguna imagen patológica.
- 3) Una lesión extraaxial, blanca, en forma de lenteja.
- 4) Una imagen en forma de semiluna hipodensa.

RC: 3

¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta, respecto al cuadro que presenta el paciente?

- 1) La tríada característica de pérdida de consciencia, intervalo lúcido y nueva pérdida de consciencia se da en casi el 90% de los casos.
- 2) El riesgo de infección intracerebral no está aumentado.
- 3) La cirugía debe ser urgente, con craneotomía, evacuación del hematoma y coagulación del punto sangrante, probablemente la arteria cerebral media.
- 4) Son las lesiones intracraneales con peor pronóstico.

RC: 2



Absceso cerebral y empiema subdural

Orientación MIR

Es un tema poco preguntado en el MIR en los últimos años, así que lo más importante es conocer los aspectos básicos del absceso cerebral y del empiema, sin profundizar ampliamente en ninguno de los dos.

Preguntas MIR

- ▷ MIR 21-22, 68
- ▷ MIR 17-18, 12

Conceptos clave

- La extensión por contigüidad constituye el mecanismo patogénico más frecuente del absceso cerebral.
- Existe una tríada clínica típica de presentación: clínica de hipertensión intracraneal, fiebre y focalidad neurológica, pero su presentación con los tres síntomas ocurre en el 50% de los casos.
- En la TC, es una de las lesiones que captan contraste en anillo, La RMN mostrará además intensa restricción de la difusión.
- El tratamiento fundamental consiste en antibioterapia largo tiempo (6-8 semanas y evacuación quirúrgica de la lesión).

19.1. Absceso cerebral

Se trata de un proceso supurativo focal en el interior del parénquima cerebral. En su formación, pasa inicialmente por una fase de cerebritis alrededor del foco necrótico y, posteriormente se forma una cápsula de tejido colágeno con gliosis pericapsular (**Figura 19.1**).

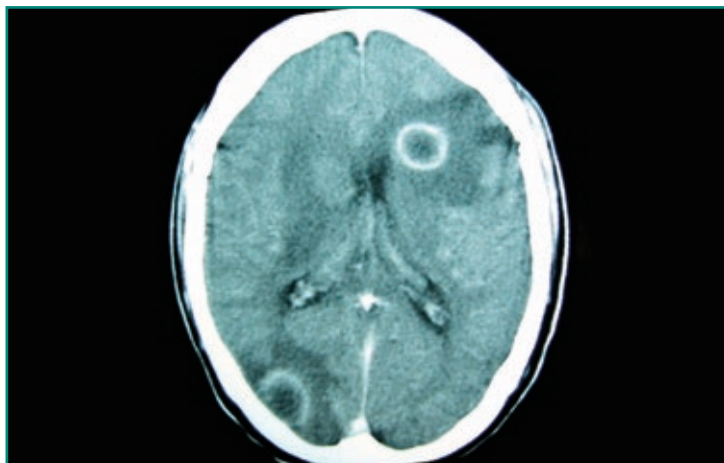


Figura 19.1. Abscesos cerebrales múltiples con captación en anillo, lo que plantea el diagnóstico diferencial con metástasis cerebrales.

■ Etiopatogenia

Se distinguen los siguientes mecanismos patogénicos (**Tabla 19.1**):

- **Extensión por contigüidad desde un foco infeccioso próximo.** Se trata del mecanismo patogénico más común. Generalmente suelen ser abscesos únicos.
- **Diseminación hematógena desde un foco infeccioso lejano.** Habitualmente son abscesos múltiples y, en ocasiones, no se identifica el foco embolígeno.
- **Posquirúrgicos y postraumáticos.**

Recorda

- El origen más frecuente de los abscesos cerebrales a partir de diseminación hematógena es el absceso pulmonar en los adultos y la tetralogía de Fallot en los niños.

EXTENSIÓN POR CONTIGÜIDAD	Sinusitis Otitis Mastoiditis Osteomielitis
DISEMINACIÓN HEMATÓGENA	Pulmonar (absceso, empiema, bronquiectasias) Cardiopatías con cortocircuito derecha-izquierda (Fallot) Fístulas AV pulmonares (Rendu-Osler-Weber) Osteomielitis Infecciones intraabdominales (diverticulitis, colecistitis) Infecciones dentales Otras causas de bacteriemia Endocarditis
POSQUIRÚRGICOS	
POSTRAUMÁTICOS	Traumatismos penetrantes Fracturas de la base del cráneo

Tabla 19.1. Etiopatogenia de los abscesos cerebrales.

■ Microbiología

En términos generales, los gérmenes más frecuentemente implicados en los abscesos cerebrales son los de la familia de los *Streptococcus*. Sin embargo, en el caso de abscesos originados a partir de traumatismos craneoencefálicos o a partir de diversos procedimientos quirúrgicos, es *Staphylococcus aureus*.

En la cuarta parte de los casos, los cultivos son estériles, mientras que en un porcentaje muy variable (según las series, puede oscilar desde un 10% hasta un 90%) pueden crecer múltiples gérmenes.

■ Clínica

El absceso cerebral se manifiesta con la típica tríada de clínica de hipertensión intracraneal (la cefalea es el síntoma más frecuente, dándose en el 80% de los casos), fiebre y un cuadro de focalidad neurológica (ya sea en forma de déficit o bien en forma de crisis epiléptica). Sin embargo, en muchos casos no se presenta de forma completa, ya que esta tríada se presenta solo en el 50% de los casos. La hemiparesia y las crisis convulsivas se producen en el 30-50% de las ocasiones, y la fiebre, en el 50% de los casos.

■ Diagnóstico

La sensibilidad de la TC con contraste es cercana al 100% (lesión hipodensa que capta contraste en anillo y se rodea de un área de edema)

► MIR 21-22, 68; MIR 17-18, 12.

La RMN es más sensible que la TC en fase de cerebritis. En caso de duda, la secuencia clave es la RMN en difusión, en la que los abscesos restringen de forma muy llamativa, resultando hiperintensos en la RMN.

Recorda

- Las cinco lesiones cerebrales que captan contraste en anillo: metástasis, glioblastoma multiforme, absceso cerebral, toxoplasmosis y linfoma.

En sangre, puede haber leucocitosis, elevación de VSG y de proteína C reactiva. La punción lumbar tiene bajo rendimiento y, en general, no está indicada por el riesgo de herniación cerebral.

■ Tratamiento

El tratamiento del absceso cerebral debe combinar antibioterapia (vancomicina asociada a una cefalosporina de tercera generación más metronidazol puede ser una buena combinación) durante 6-8 semanas y cirugía evacuatora. Los antiepilépticos y los corticoides pueden ser útiles en el manejo.

La cirugía evacuatora está indicada en lesiones únicas, accesibles, con sintomatología de HTIC, efecto de masa o edema importante. En general aquellas lesiones de más de 3 centímetros de diámetro son candidatas ya de entrada a cirugía. La mortalidad es de un 10% y las secuelas neurológicas frecuentes (hemiparesia y crisis persistentes).



19.2. Empiema subdural

Es un proceso supurativo localizado en el espacio subdural craneal. El 75% son unilaterales y habitualmente la infección se origina por contigüidad desde los senos frontal o etmoidal o del oído medio (el microorganismo más frecuente es el estreptococo). Es rara la diseminación hematógena. También puede ser postquirúrgico y postraumático, con frecuencia por *Staphylococcus aureus*.

Se trata de una enfermedad grave y progresiva que, en general, requiere un tratamiento urgente. Hay que sospecharlo en pacientes con fiebre

alta, cefalea, signos meníngicos y focalidad neurológica unilateral, con los antecedentes descritos. Puede producir también síntomas de HTIC. Se diagnostica en la TC con contraste y puede complementarse con una RMN craneal (típicamente hay restricción en las secuencias de RMN difusión).

El tratamiento requiere la evacuación quirúrgica urgente del material purulento mediante craneotomía amplia. Debe completarse con antibioterapia similar a la del absceso cerebral.

La mortalidad es de un 20% y son frecuentes las secuelas neurológicas.

Casos clínicos

Varón de 7 años valorado por su pediatra por sinusitis de larvada evolución en tratamiento con amoxicilina durante 1 semana. De forma súbita el paciente comienza con cefalea, fiebre más intensa y dificultad para movilizar la pierna derecha. En este contexto el paciente tiene una crisis epiléptica. ¿Cuál es la primera prueba que se debe realizar una vez estabilizado el paciente?

- 1) TC craneal con contraste.
- 2) RMN cerebral.
- 3) Rx AP y L de cráneo.
- 4) PL.

RC: 1

La TC craneal con contraste muestra una lesión hipodensa con captación de contraste en anillo con importante edema asociado en el lóbulo frontal izquierdo, de aproximadamente 3,5 centímetros. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- 1) Glioblastoma.
- 2) Absceso cerebral.
- 3) Metástasis.
- 4) Cerebritis.

RC: 2

El germen con mayor probabilidad involucrado en la producción de este cuadro sería:

- 1) *Staphylococcus sp.*
- 2) Bacterias gramnegativas.
- 3) *Streptococcus sp.*
- 4) Anaerobios.

RC: 3

¿Cuál de las siguientes medidas no estaría claramente indicada de inicio en este paciente?

- 1) Cirugía evacuadora.
- 2) Tratamiento antiepiléptico.
- 3) Corticoides para resolver el edema.
- 4) Tratamiento antibiótico de amplio espectro durante 15 días.

RC: 4



20 Patología raquimedular

Orientación MIR

Se trata de uno de los temas fundamentales para el MIR, por lo que se debe estudiar de forma pormenorizada. Hay que prestar especial atención a las siguientes partes: actitud diagnóstico-terapéutica que adoptar ante una lumbalgia, lumbociática o cervicobraquialgia, exploración de las diferentes raíces cervicales y lumbares, la estenosis del canal lumbar y la siringomielia. Es de especial relevancia la **Tabla 20.4**.

Preguntas MIR

- | | | |
|---|--------------------------------------|---|
| • MIR 23-24, 98-TM; MIR 23-24, 107 | • MIR 19-20, 122-RMN; MIR 19-20, 141 | • MIR 14-15, 118 |
| • MIR 22-23, 97; MIR 22-23, 108; MIR 22-23, 113 | • MIR 18-19, 200 | • MIR 13-14, 37; MIR 13-14, 160 |
| • MIR 21-22, 112; MIR 21-22, 208 | • MIR 17-18, 175 | • MIR 12-13, 27; MIR 12-13, 28; MIR 12-13, 79 |
| • MIR 20-21, 110 | • MIR 15-16, 25 | |

Conceptos clave

- Ante un paciente con lumbalgia, lumbociática o cervicobraquialgia sin factores de riesgo de etiología grave, sin déficit motor ni signos de síndrome de cola de caballo (en el caso de lumbociática) o mielopatía (en el caso de cervicobraquialgia), se debe iniciar un tratamiento sintomático sin realizar ninguna prueba diagnóstica; si a las 4 semanas el cuadro no cede, hay que empezar a plantearse realizar estudios con fines diagnósticos.
- La intensidad de la lumbociática aumenta con las maniobras de Valsalva. El Lasègue es una prueba que se considera positiva si la lumbociática se desencadena angulando la pierna menos de 60° respecto a la horizontal.
- El reposo en cama no ha demostrado ser útil en el tratamiento de la lumbalgia y la lumbociática.
- La radiculopatía L4 afecta a la cara anteromedial de la pierna, al reflejo rotuliano y a la extensión de la rodilla. La radiculopatía L5 afecta a la cara anterolateral de la pierna y dorso del pie y a la flexión dorsal del pie. La radiculopatía S1 afecta a la cara posterior de la pierna y planta del pie, al reflejo aquileo y a la flexión plantar del pie.
- Son indicaciones de intervención quirúrgica de una lumbociática el fracaso del tratamiento conservador y la que se acompaña de déficit motor o síndrome de cola de caballo.
- La radiculopatía C6 afecta a la cara lateral del antebrazo y dedos primero y segundo, los reflejos bicipital y estilorrado y la flexión del codo y extensión de la muñeca. La radiculopatía C7 afecta al tercer dedo, el reflejo tricipital y la extensión del codo y flexión de la muñeca. La radiculopatía C8 afecta a la cara medial del antebrazo y dedos cuarto y quinto, y a movilidad intrínseca de los dedos de la mano.
- Son indicaciones de intervención quirúrgica de una cervicobraquialgia el fracaso del tratamiento conservador y la que se acompaña de déficit motor o mielopatía.
- La estenosis de canal lumbar es un proceso típico de personas de edad avanzada. Se localiza con mayor frecuencia a nivel de L4-L5.
- La claudicación neurógena es típica de la estenosis de canal lumbar. La sintomatología aumenta con el ejercicio y cede al flexionar el tronco.
- El tumor intrarraquídeo más frecuente son las metástasis y el primario más frecuente, el neurinoma. Las metástasis constituyen la causa más frecuente de compresión medular.
- *Staphylococcus aureus* constituye el germen más frecuentemente aislado del absceso epidural espinal.
- La clínica de un absceso epidural espinal es progresiva: se inicia con dolor en la región afectada, y en el transcurso de pocos días se va estableciendo la clínica neurológica.
- La clínica típica de la siringomielia es la disociación de la sensibilidad de manera suspendida, ya que suele afectar a las extremidades superiores y respetar las inferiores.

20.1. Dolor lumbar

El dolor de espalda es la causa más frecuente de incapacidad en pacientes mayores de 45 años. Se suele clasificar, en función de la duración, como dolor lumbar agudo (duración inferior a 6 semanas), subagudo (entre 6 semanas y 3 meses) y crónico (más de 3 meses).

La mayor parte de las lumbalgias corresponden a un sobreesfuerzo y son auto-limitadas (lumbalgias mecánicas). La valoración inicial debe encaminarse a la exclusión de aquellas etiologías graves de dolor lumbar que, aunque son infrecuentes, pueden requerir tratamiento inmediato (traumatismos, infecciones, tumores, síndrome de cola de caballo). Para ello, se realizará historia clínica y exploración física, poniendo especial atención en la presencia de factores de riesgo que hagan sospechar un origen grave del dolor, según las guías europeas del manejo en atención primaria de las lumbalgias agudas (Tabla 20.1).

FACTORES DE RIESGO DE ETIOLOGÍA GRAVE

Primer episodio en menores de 20 años o mayores de 55 años
Déficit neurológico difuso (incluyendo síndrome de "cola de caballo")
Dolor no influido por posturas, movimientos o esfuerzos, sin mejorar con el descanso
Dolor exclusivamente dorsal
Deformidad estructural de aparición reciente
Tratamiento prolongado con glucocorticoides
Antecedentes de traumatismo reciente
Mal estado general
Pérdida de peso no explicada
Diagnóstico previo de cáncer
Fiebre
Historia de inmunosupresión (trasplante, VIH...)
Consumo de drogas por vía parenteral

Tabla 20.1. Factores de riesgo de etiología grave del dolor de espalda.

Recomenda

- En la lumbalgia se deben descartar tres procesos etiológicos: infección, tumor y traumatismo.

En ausencia de sospecha de una etiología grave del dolor no se recomienda la realización de estudios complementarios ► MIR 20-21, 110; MIR 18-19, 200. La mayoría de los pacientes con dolor de espalda mejorará en el plazo de un mes, con o sin tratamiento, por lo que el manejo inicial de un paciente con dolor lumbar agudo sin factores de riesgo debe ser conservador, con objeto de conseguir un alivio sintomático (Tabla 20.2 y Figura 20.1).

TRATAMIENTO DEL DOLOR LUMBAR

Proporcionar información positiva y tranquilizadora al paciente
No se recomienda reposo en cama
Recomendar a los pacientes que estén activos y que continúen con las actividades diarias normales, incluyendo el trabajo
Fármacos de primera línea, si la intensidad del dolor lo requiere:
• Inicio con paracetamol
• Si no mejora, AINE pautados (máximo 3 meses)
• Si no mejora, añadir un ciclo de miorrelajantes (menos de 1 semana)
Prescribir ejercicio a partir de las 2-6 semanas
Neurorreflexoterapia en casos rebeldes

Tabla 20.2. Opciones terapéuticas en el tratamiento del dolor de espalda.

El paciente debe ser informado sobre la naturaleza del cuadro que padece.

La medida principal durante la fase aguda ha sido tradicionalmente el reposo absoluto en cama; sin embargo, estudios recientes han demostrado

que el reposo en cama de más de 2 días conlleva peores resultados. Es útil la reeducación postural, intentando evitar aquellas actividades y posturas que desencadenan el dolor.

Recomenda

- Ante una lumbalgia sin criterios de alarma (ni por historia clínica, ni por antecedentes, ni por exploración) se debe adoptar un manejo conservador y no requiere la realización de pruebas complementarias ni remitir al especialista.

El tratamiento farmacológico se basa en fármacos analgésicos (paracetamol), antiinflamatorios (fundamentalmente AINE) y relajantes musculares (estos últimos, no más de 1 semana). Si la sintomatología persiste más allá de 2-6 semanas a pesar del tratamiento conservador o la intensidad aumenta durante el mismo, es necesario volver a valorar al paciente de forma completa, realizando pruebas diagnósticas y tratamientos específicos, si lo precisa. Cuando el dolor persiste más allá de 12 semanas (3 meses), se establece el diagnóstico de dolor lumbar crónico. En estos casos, una vez descartada patología grave en la exploración física, no se recomienda ningún método diagnóstico, salvo que se sospeche una causa específica. En estos pacientes, es necesario un programa rehabilitador multidisciplinar (unidades del dolor, programas educativos, ejercicio, tratamiento psicológico) junto con la administración de analgésicos (antidepresivos tricíclicos, parches de capsaicina, opiáceos en casos de fracaso con los tratamientos previos). Como última opción de tratamiento conservador, se puede indicar la neuroestimulación percutánea.

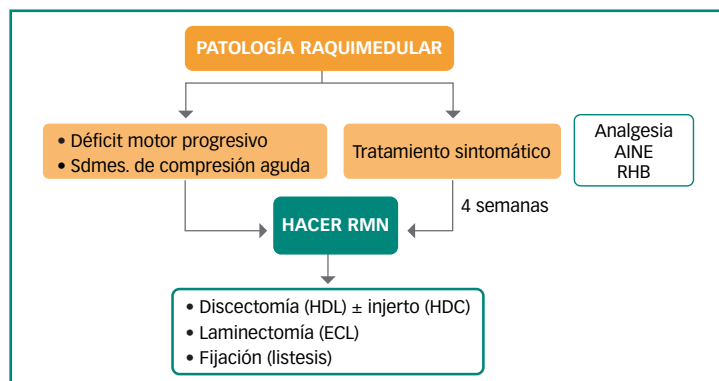


Figura 20.1. Manejo de la patología raquimedular.

20.2. Lumbociática. Hernia discal lumbar

El término lumbociática se utiliza para describir el dolor lumbar irradiado hacia el miembro inferior, sugiriendo una compresión de una raíz nerviosa. La causa más frecuente de lumbociática es la hernia discal lumbar.

Bases anatómicas

El disco herniado comprime los elementos nerviosos que discurren por el canal, y puede dar lugar a una radiculopatía (por compresión de la raíz nerviosa) o una mielopatía (por compresión de la médula espinal, solo en los niveles cervicodorsales, no en los lumbares bajos).



Las raíces nerviosas abandonan el canal vertebral a través de los agujeros de conjunción. A veces es difícil recordar qué raíz sale por cada foramen. Para ello se debe recordar que entre el occipital y la vértebra C1 sale el nervio C1, entre las vértebras C1 y C2 sale el nervio C2, entre las vértebras C2 y C3 sale el nervio C3, y así sucesivamente, pero al existir el nervio C8 la relación cambia. Así, entre las vértebras C6 y C7 sale el nervio C7, pero entre las vértebras C7 y T1 sale el nervio C8, y en adelante entre las vértebras T1 y T2 sale el nervio T1, entre las vértebras T2 y T3 sale el nervio T2... De manera simplificada se puede decir que por encima de C7 en cada espacio sale la raíz del nombre de la vértebra de abajo, que entre C7 y T1 sale C8, y que por debajo de T1 sale la raíz del nombre de la vértebra de arriba.

A nivel cervical las hernias afectan directamente al foramen, por lo que se suele afectar clínicamente, a este nivel, la raíz del nombre de la vértebra inferior del espacio.

A nivel lumbar las hernias suelen ser posterolaterales, afectando a la raíz que se prepara a salir por el foramen inmediatamente inferior, y no la que está saliendo. Por eso, la raíz que da clínica es la raíz que "pasa", que es la que sale en el segmento inferior y es la del nombre de la vértebra inferior. Si la hernia fuera foraminal, más rara, o hubiera cualquier otra patología que afecta al foramen (tumores, fracturas...) sí que afectaría a la que sale directamente por el foramen, que sería la de la vértebra de arriba (Tabla 20.3, Figura 20.2 y Figura 20.3).

NIVEL MEDULAR	RAÍZ QUE SALE POR EL FORAMEN	COMPROMISO FORAMINAL	COMPROMISO POSTEROLATERAL
C1-C7	Raíz del nombre de la vértebra inferior	Raíz del nombre de la vértebra inferior	--
C7-T1	C8	C8	--
T1-S1	Raíz del nombre de la vértebra superior	Raíz del nombre de la vértebra superior	Las más frecuentes Raíz del nombre de la vértebra inferior

Tabla 20.3. Resumen de las raíces que salen por cada foramen, así como su afectación según sean hernias foraminales o posterolaterales.

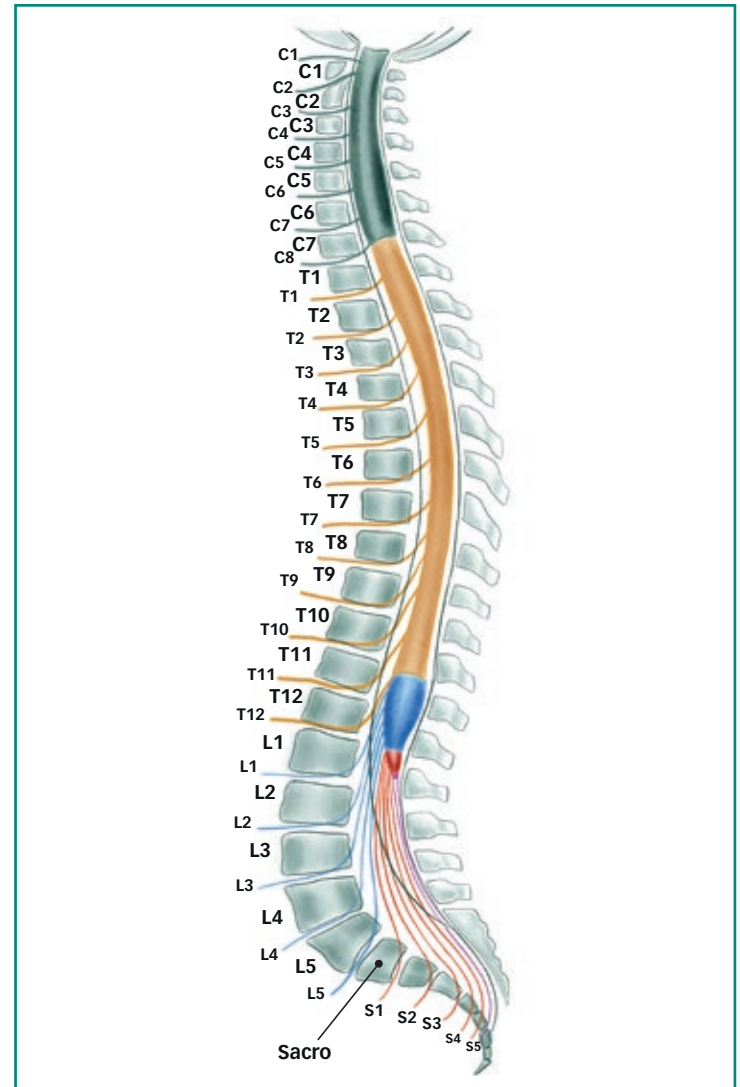
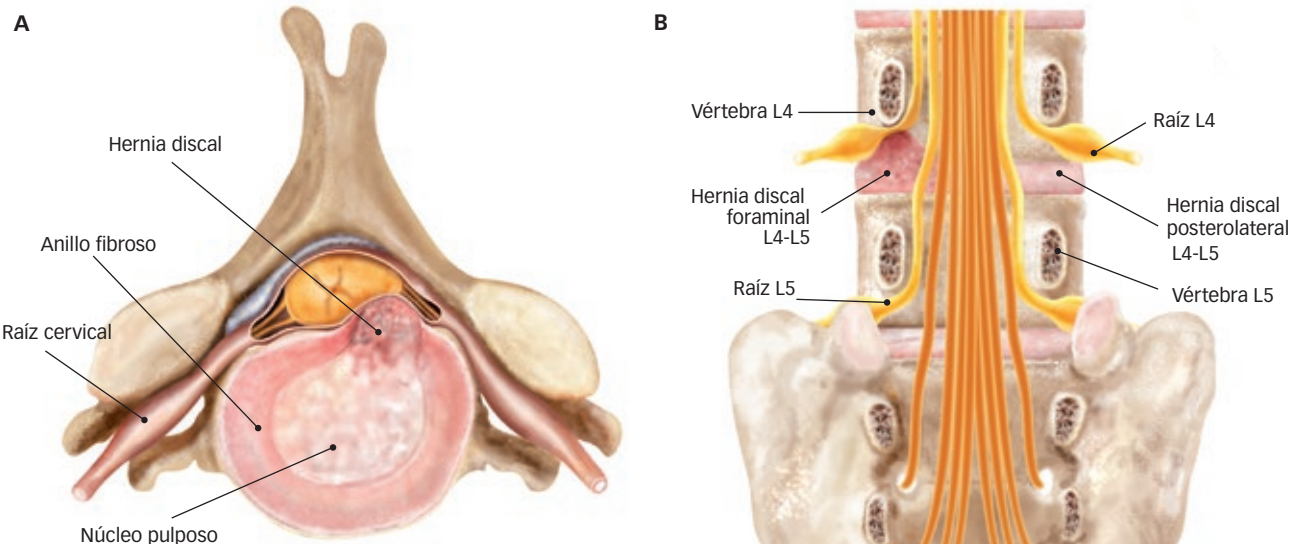


Figura 20.3. Relación de las salidas de raíces y cuerpos vertebrales.



- Hernia discal cervical (A): comprime la raíz que sale en el espacio
- Hernias discales lumbares (B): la hernia posterolateral comprime la raíz que sale por el espacio inferior
- Hernia foraminal: comprime la raíz que sale por el mismo espacio

Figura 20.2. Hernia discal cervical (A) y hernias discales lumbares (B).

Clínica

Lo más característico de la hernia discal lumbar es que el dolor se irradia al miembro inferior (ciática) debido a la compresión de la raíz nerviosa **MIR 21-22, 112**.

En las radiculopatías compresivas, el dolor aumenta típicamente con las maniobras de Valsalva (tos, defecación). Puede reproducirse con distintas maniobras exploratorias. La maniobra de Lasègue (también conocida como maniobra de elevación de la pierna recta) consiste en la elevación pasiva de la pierna extendida con el paciente en decúbito supino, y es positiva si aparece dolor con una angulación menor de 60 grados. La maniobra de Bragard es similar a la de Lasègue, pero además con dorsiflexión pasiva del pie. Ambas maniobras estiran fundamentalmente las raíces L5 y S1.

- **Radiculopatía (Figura 20.2).** Las manifestaciones típicas de la afectación de cada raíz, en el caso de hernias posterolaterales, quedan reflejadas en la **Tabla 20.4**. Al unirse las raíces en el plexo lumbosacro, a veces hay manifestaciones que pueden compartir indistintamente unas y otras, pero lo más fiable de cara a la exploración de un paciente es el reflejo afectado en cada radiculopatía: L4 rotuliano, L5 ninguno y S1 aquileo **MIR 22-23, 97; MIR 22-23, 113**.

Diagnóstico

Las pruebas de imagen solo deben solicitarse en pacientes con sospecha clínica que no responden adecuadamente a tratamiento médico durante un periodo de tiempo suficiente y sean candidatos potenciales a cirugía. La prueba de elección para el diagnóstico es la RMN (**Figura 20.4**).

Para valorar el nivel y grado de la lesión radicular, se usa la electromiografía (EMG).

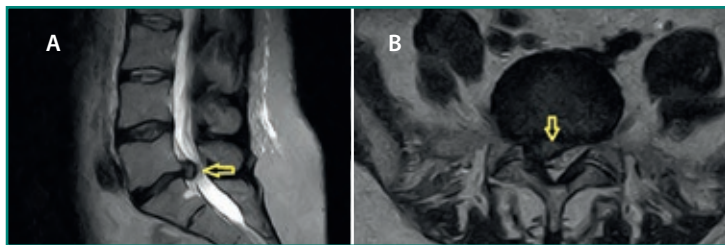


Figura 20.4. RMN de hernia discal lumbar L5-S1 derecha. En la imagen se pueden apreciar dos cortes de RMN en secuencia T2 sagital (A) y T2 axial (B). En ellas se observa la presencia de una hernia discal posterolateral a nivel L5-S1 derecho (flechas amarillas); se puede ver cómo el contenido hipointenso del disco intervertebral se hernia comprimiendo el espacio raquídeo y con ello las raíces. Este tipo de hernias son las más frecuentes y produce una alteración de la raíz S1 derecha.

Tratamiento

El tratamiento inicial de la hernia discal debe ser conservador y consiguen mejoría en el 90% de los casos. En pacientes con ciática, el reposo en cama no ha demostrado efectividad a la hora de mejorar el dolor o la incapacidad funcional **MIR 23-24, 107**.

Cuando estas medidas no resultan eficaces, está indicado el tratamiento quirúrgico (**Tabla 20.5**). Esta cirugía es urgente si se presenta alteración de fuerza o síndromes clínicos agudos: cola de caballo o síndrome del cono medular (**Tabla 20.6**).

La técnica quirúrgica de elección es la flavectomía con extirpación del disco afectado (dissectomía o microdissectomía).

INDICACIONES DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Lesión de la raíz que produce una pérdida aguda o progresiva de fuerza, objetivable clínicamente o por EMG. Es indicación de cirugía urgente
Signos clínicos sugestivos de síndrome de cola de caballo o lesión cono medular (disfunción de esfínteres, anestesia perineal en silla de montar...)
Es indicación de cirugía urgente
Fracaso del tratamiento conservador, es decir, dolor incapacitante, de características radicales, que no responde a tratamiento médico durante un periodo mínimo de 4 semanas
Incapacidad recidivante a pesar del tratamiento médico

Tabla 20.5. Indicaciones de cirugía en la hernia discal lumbar.

CARACTERÍSTICAS	LESIONES DEL CONO MEDULAR	LESIONES DE LA COLA DE CABALLO
Dolor espontáneo	Infrecuente: si aparece es bilateral y simétrico en el periné o los muslos	Frecuente: intenso, radicular, en periné, muslos y piernas, la columna o la vejiga
Déficit sensitivo	En silla de montar, bilateral, simétrico y con disociación sensitiva	En silla de montar, no hay disociación sensitiva, puede ser unilateral y asimétrica
Pérdida de motilidad	Simétrica: no pronunciada	Asimétrica: más pronunciada, puede haber atrofia
Síntomas neurovegetativos (disfunción vesical, impotencia)	Intensos desde el principio	Tardíos
Reflejos	Solo arreflexia aquilea (rotuliano presente)	Puede haber arreflexia aquilea y rotuliana
Curso	Repentina y bilateral	Gradual y unilateral

Tabla 20.6. Diagnóstico diferencial entre síndrome de cono medular y de cola de caballo.

	NIVEL DE LA HERNIA DISCAL				
	L1-L2	L2-L3	L3-L4	L4-L5 MIR 22- 23, 108; MIR 13-14, 37; MIR 12-13, 27; MIR 12-13, 28	L5-S1 MIR 17-18, 175
Raíz habitualmente afectada	L2 MIR 23-24, 98-TM	L3	L4	L5	S1
Reflejo alterado			Rotuliano	Ninguno	Aquileo
Déficit motor	Flexión cadera (psoas)	Flexión cadera (psoas) Extensión rodilla (cuádriceps)	Extensión rodilla (cuádriceps)	Dorsiflexión del pie (tibial anterior) Extensión del dedo gordo (1.º dedo)	Flexión plantar del pie (gastrocnemio y sóleo)
Déficit sensitivo	Cara anterior muslo	Cara anterior muslo y rodilla	Rodilla y cara interna de la pierna Maléolo medial Cara medial del pie	Cara anterolateral de la pierna. Dorso del pie hasta 1.º dedo	Maléolo externo Planta y borde lateral del pie hasta 5.º dedo

Tabla 20.4. Exploración de las raíces nerviosas del plexo lumbosacro.



■ Diagnóstico diferencial del pie caído

La paresia de la dorsiflexión del pie o lo que se suele llamar "pie caído" **MIR 21-22, 208** puede ser un motivo de consulta a urgencia que puede responder a diversas patologías (**Figura 20.5**):

1. **Lesiones del nervio peroneo común o ciático poplíteo externo.** Normalmente es una neuropatía compresiva a nivel de la cabeza del peroné. Suele haber antecedentes de traumatismo, anestesia general, obesidad... La clínica distal a la compresión: parestesias en cara lateral de la pierna, dorso de pie y dedos; debilidad para la extensión de los dedos y debilidad para dorsiflexión y eversion del pie. No es dolorosa.
2. **Raíz L5.** Suele deberse a una hernia discal L4-L5, y se debe buscar un antecedente de lumbociáticas. Hay clínica motora, sensitiva y dolorosa no solo en la pierna y pie, sino además en la pierna y zona lumbar.
3. **Esclerosis lateral amiotrófica (ELA).** Signos de espasticidad o hiporreflexia (primera motoneurona) junto con fasciculaciones (segunda motoneurona), no solo en la pierna sino a otros niveles, sin afectación sensitiva ni dolor.
4. **Otras causas:**
 - **Neuropatía diabética:** historia de DM, inicio gradual, pérdida de sensibilidad marcada, normalmente bilateral o con afectación también de manos, posibles cambios tróficos en piel.
 - **Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth:** historia familiar, deformidades óseas en pie, alteraciones motoras y sensitivas progresivas, afectación a otros niveles.
 - **Accidente cerebrovascular:** raro que se presente exclusivamente como monoparesia. Pensar si existen otros síntomas neurológicos asociados.

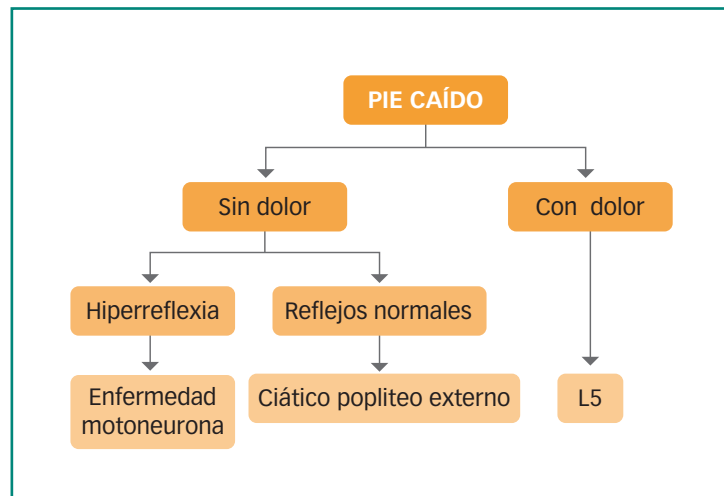


Figura 20.5. Diagnóstico diferencial del pie caído.

20.3. Cervicobraquialgia. Hernia discal cervical

El término cervicobraquialgia se utiliza para describir el dolor cervical irradiado por el miembro superior. A nivel cervical, las hernias discales se desarrollan preferentemente en los espacios C5-C6 y C6-C7 (hernia cervical más frecuente) y suelen ser de afectación foraminal. La patogenia es la misma que a nivel lumbar.

En la exploración de la cervicobraquialgia se describe el signo de Spurling (el examinador hace presión sobre el vértex craneal con la cabeza extendida y rotada hacia el lado sintomático; es positivo si se desencadena el dolor). La abducción del hombro (llevando las manos sobre la cabeza) suele aliviar el dolor radicular. Las manifestaciones de radiculopatía cervical quedan recogidas en la **Tabla 20.7**. Igual que ocurría en la zona lumbar, las raíces cervicales pueden a veces compartir clínica al formar parte del plexo cervical, por lo que para determinar la radiculopatía hay que fijarse en el dato más fiable: el dedo de la mano que afecta (1.º es C6, 3.º es C7 y 5.º es C8) (**Figura 20.6**).

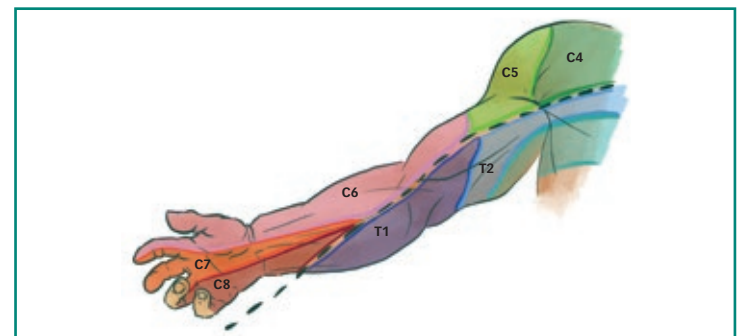


Figura 20.6. Dermatomas cervicales.

La prueba de imagen de elección en la patología cervical es la RMN (**Figura 20.7**). El EMG puede ayudar a establecer la raíz afectada. La RMN se indicará en casos en los que no haya mejora con el tratamiento conservador, en casos de déficit neurológico o en casos en los que exista una mielopatía.

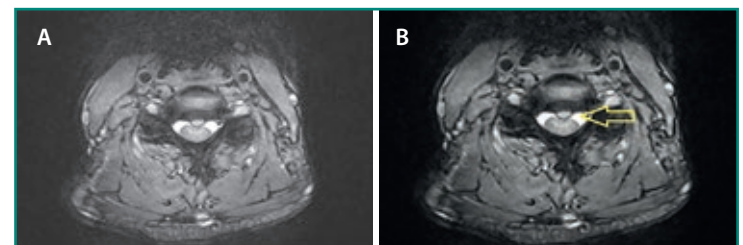


Figura 20.7. Imagen axial de RMN en secuencia T2. Se aprecia lesión que invade el canal compatible con hernia discal cervical.

	NIVEL AFECTADO			
	C4-C5	C5-C6	C6-C7	C7-T1
Raíz habitualmente afectada	C5	C6	C7 Más frecuente	C8
Reflejo alterado		Bicipital Estilorradial	Tricipital	
Déficit motor	Separación y flexión del hombro	Flexión del codo Extensión de la muñeca	Extensión del codo Flexión de la muñeca	Extensión del codo Musculatura intrínseca de la mano
Déficit sensitivo	Hombro y cara lateral del brazo	Cara lateral brazo 1.º y 2.º dedo	Cara dorsal MS 3.º dedo	Cara dorsal MS y lateral 4.º y 5.º dedo

Tabla 20.7. Exploración de las raíces nerviosas del plexo braquial.

La mayoría de los pacientes con cervicobraquialgia (95%) mejora con tratamiento conservador (analgésicos, antiinflamatorios y relajantes musculares) y no es necesario realizar pruebas de imagen inicialmente.

Recuerda

- En un espacio intervertebral lumbar, sale la raíz de la vértebra superior, y la raíz de la vértebra inferior suele ser la afectada en el caso de una hernia discal a ese nivel; sin embargo, en un espacio intervertebral cervical, sale y se afecta la raíz de la vértebra inferior.

Las indicaciones de cirugía de la hernia discal cervical son similares a la lumbar; se reserva para aquellos casos con dolor rebelde al tratamiento médico, mielopatía cervical (clínica de segunda motoneurona en el segmento afecto y primera en los segmentos inferiores, típicamente hiperreflexia o Babinski en miembros inferiores) o afectación radicular importante que implica un déficit motor.

La técnica quirúrgica de elección es la discectomía anterior con injerto intersomático óseo o metálico (técnicas de Cloward y de Smith-Robinson).

Si existen signos de mielopatía cervical, en relación con espondilosis cervical o con uno o varios discos herniados, se puede plantear la corpectomía con injerto y placa cervical anterior, la laminoplastia o la laminectomía posterior.

Recuerda

- La forma más fiable de diagnosticar la raíz afecta en una hernia lumbar es determinar el reflejo abolido (rotuliano L4, aquileo S1, ninguno L5), mientras que en la cervical es el dedo de la mano afecto por el dolor (primer dedo C6, tercer dedo C7 y quinto dedo C8).

20.4. Estenosis del canal lumbar

La raquiestenosis es una reducción del diámetro anteroposterior del canal vertebral, que puede producir compresión o compromiso vascular de las raíces de la cola de caballo. Por tanto, es un diagnóstico anatómico que se establece por imagen (RMN, TC o mielografía-TC) (Figura 20.8).

Puede ser congénita o adquirida (espondilosis, espondilolistesis, Paget, acromegalia, postraumática...), aunque lo más habitual es que sea adquirida sobre una estenosis congénita previa. Es una patología cuya incidencia aumenta con la edad. Es más frecuente a nivel del espacio L4-L5. La raquiestenosis lumbar produce típicamente dolor lumbar, lumbociáticas (con frecuencia bilaterales), y es la causa más frecuente de claudicación neurogénica de extremidades inferiores (dolor lumbar, en nalgas y en piernas al caminar o en bipedestación, que cede con el reposo) ► MIR 12-13, 79. Hay que establecer el diagnóstico diferencial con la claudicación de origen vascular (Tabla 20.8).

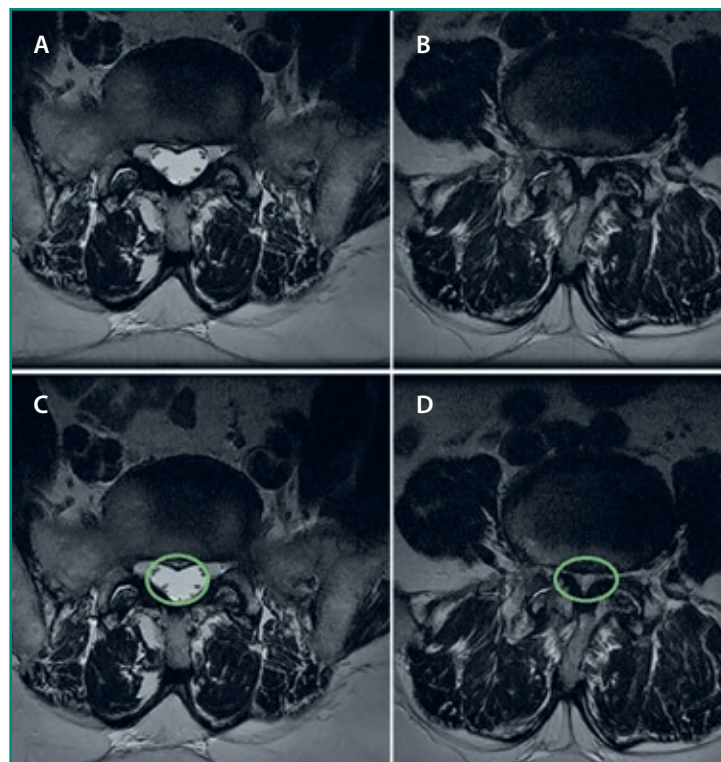


Figura 20.8. En las imágenes se puede apreciar en la columna de la izquierda un corte axial en RMN en secuencia T2 de un paciente con un canal normal (A); en la columna de la derecha se observa de nuevo un corte axial de RMN en T2 de un paciente con estenosis de canal (B). El LCR brilla en T2 lo que permite ver el canal medular; fíjate cómo en la columna de la izquierda hay un canal amplio (hiperintenso) (C) y en la columna de la derecha el canal está muy reducido (D). Esta reducción es a expensas de un aumento de los tejidos circundantes al canal, como el disco intervertebral, las facetas articulares y el ligamento amarillo; todo ello lleva a la disminución del calibre de dicho canal.

	CLAUDICACIÓN NEUROGÉNICA	CLAUDICACIÓN VASCULAR
Distribución del dolor	Territorio de un nervio (dermatoma)	Grupo muscular con irrigación común
Factores desencadenantes	Ejercicio de intensidades variables Mantenimiento prolongado de una postura Al ponerse en pie, antes de comenzar la marcha	Ejercicio con intensidad constante, menor conforme progresa la enfermedad Raro en pie sin caminar
Distancia al caminar para aparición	Variable	Constante
Alivio con el reposo	Lento Dependiente de la postura (mejor en flexión de la columna)	Inmediato No depende de la postura
Pulsos periféricos	Conservados	Disminuidos o ausentes
Palidez cutánea al elevar los MMII	No	Marcada
Temperatura en los MMII	Normal	Disminuida

Tabla 20.8. Diagnóstico diferencial entre claudicación neurogénica y claudicación vascular.

El dolor aumenta con la hiperextensión de la columna y, a diferencia de la hernia discal, cede al sentarse (con la flexión de la columna); por ello, los pacientes tienden a adoptar una postura antropoide o también denominada postura "de carrito de supermercado" ► MIR 19-20, 141; MIR 13-14, 160.



El tratamiento inicial es conservador. La cirugía se indicará de manera urgente en casos de paresia relevante bilateral y síndrome de cola de caballo y de manera programada cuando la claudicación persiste más allá de 6 meses a pesar del tratamiento conservador. La cirugía consistirá en descomprimir el canal mediante laminectomía (Figura 20.9).

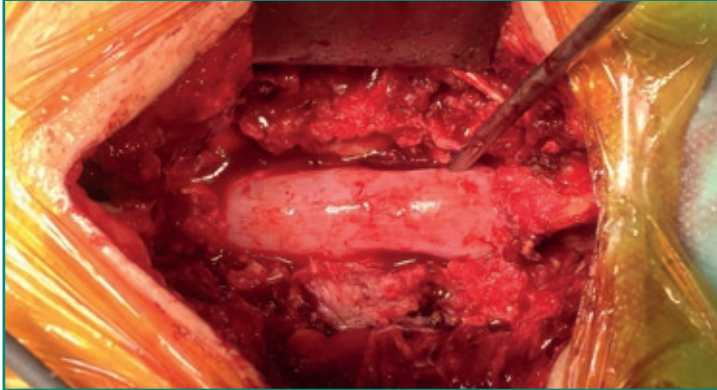


Figura 20.9. Se aprecia una cirugía de laminectomía lumbar. Esta técnica quirúrgica consiste en retirar todos los elementos óseos (láminas y apófisis transversas) y ligamentarios posteriores del nivel afecto para descomprimir así el canal medular y mejorar la clínica de la estenosis de canal. Como contrapartida, la retirada de estas estructuras suele conllevar la aparición de inestabilidad, por lo que se suele asociar una fusión lumbar posterior (artrodesis) con tornillos transpediculares para fijar el nivel. En el centro de la imagen se puede apreciar el saco dural completamente libre.

20.5. Espondilolistesis

Se define como un desplazamiento hacia delante de la vértebra superior sobre su inmediatamente inferior. En función del porcentaje de deslizamiento, se ha clasificado en cinco grados: grado I, cuando el deslizamiento es menor del 25%; grado II, entre 25-50%; grado III, 50-75%; grado IV, 75-100%, y grado V o espondiloptosis, cuando la vértebra superior supera en toda su longitud a la inferior y, por tanto, bascula, tendiendo a la verticalización.

Las espondilolistesis de grado I y II se denominan de bajo grado, mientras que las de grados III-V, espondilolistesis de alto grado. En función del mecanismo patológico, la espondilolistesis puede clasificarse en los cinco tipos que aparecen en la Tabla 20.9.

TIPOS DE ESPONDILOLISTESIS LUMBAR	
Tipo I displásica	Deficiencia congénita facetaria
Tipo II ístmica o espondilólisis	Fractura o elongación de <i>pars interarticularis</i>
Tipo III degenerativa	Degeneración estructuras columna
Tipo IV traumática	Fractura que no afecta a <i>pars</i>
Tipo V patológica	Enfermedad ósea, afectando a <i>pars</i> o pedículo

Tabla 20.9. Espondilolistesis lumbar según su mecanismo patológico.

- **Tipo II, ístmicas o espondilólisis.** Se producen por una alteración en la *pars interarticularis* (fractura o elongación). Son las espondilolistesis más frecuentes, y se dan sobre todo a nivel L5-S1. Su incidencia aumenta con la edad. La clínica consiste en lumbalgias y síntomas radicales. En los casos en los que los síntomas no mejoren con tratamiento conservador, o bien se produzca una progresión en la deformidad, se procederá a plantear un tratamiento quirúrgico mediante artrodesis traspedicular (Figura 20.10).

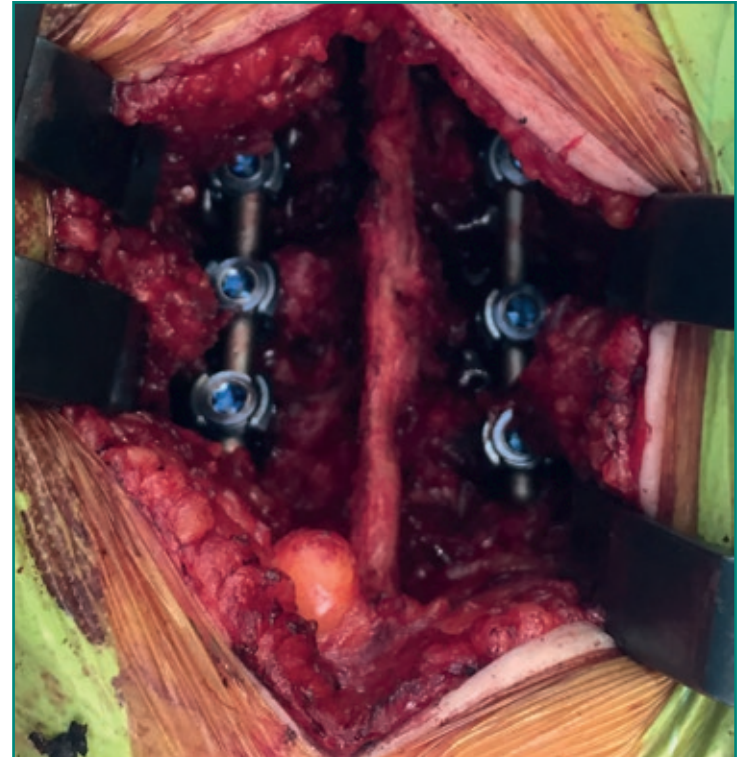


Figura 20.10. En esta imagen se aprecia una fijación lumbar traspedicular. Se pueden observar las cabezas de los tornillos que se introducen a través de los pedículos y las barras que los conectan que guiarán el proceso de artrodesis. En el caso de que la listesis condicionase una estenosis de canal, debería asociarse una laminectomía.

- **Tipo III o degenerativa.** Se deben a procesos degenerativos discales y de otras estructuras del segmento vertebral, como el ligamento amarillo. Son más frecuentes en mujeres y a partir de los 50 años. El nivel más afectado es el L4-L5. Desde un punto de vista clínico, pueden provocar claudicación neurológica, por la estenosis que produce el deslizamiento, lumbalgia mecánica y radiculalgia, por la compresión de la raíz a nivel del foramen de conjunción. Si estos síntomas persisten más allá de 3 meses, a pesar del tratamiento médico e interfieren con la vida del paciente, o se establece un déficit neurológico progresivo o el paciente refiere síntomas esfinterianos, se indicará el tratamiento quirúrgico, que además de la artrodesis traspedicular, puede precisar de una laminectomía descompresiva.

Recuerda

- La espondilolistesis más frecuente es la de tipo II o espondilólisis o espondilolistesis ístmica, que afecta sobre todo a L5-S1. La degenerativa (tipo III) afecta sobre todo a L4-L5.

20.6. Espondilodiscitis

Se define como espondilodiscitis una infección del disco y de la vértebra adyacente. La espondilodiscitis es más común en la región lumbar.

El germen más frecuentemente implicado en la infección del disco intervertebral es *Staphylococcus aureus*.

El síntoma más frecuente de presentación es el dolor lumbar, que aumenta con cualquier movimiento, se alivia con el reposo, y habitualmente está bien locali-

zados en el nivel afectado. La fiebre es un síntoma inconstante. Es raro encontrar anomalías en la exploración neurológica. Hay escasos hallazgos de laboratorio que indiquen infección.

El diagnóstico de imagen de elección es la RMN ▶ **MIR 19-20, 122-RMN (Figura 20.11)**. El diagnóstico definitivo se establece mediante estudio microbiológico o histopatológico de material discal, obtenido por punción-aspiración con aguja.

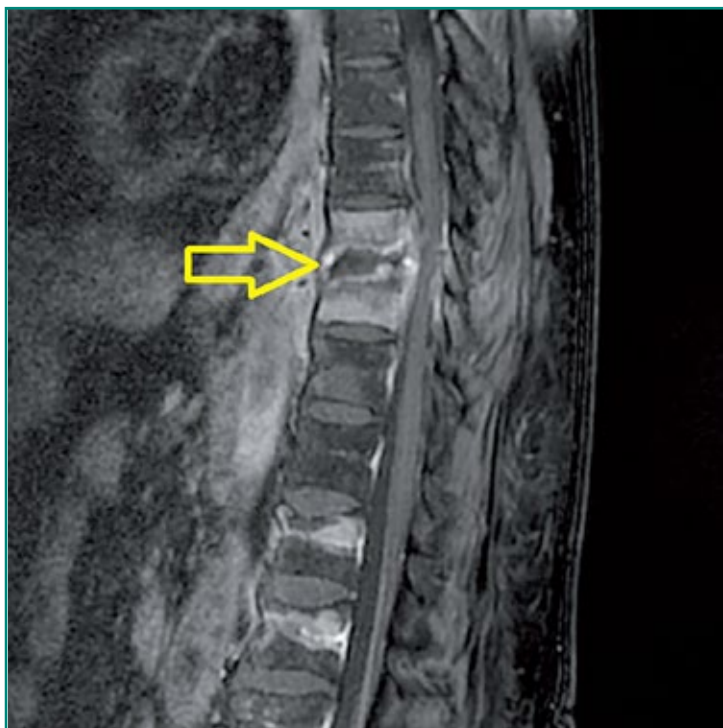


Figura 20.11. En la imagen se puede apreciar un corte sagital de RMN en T1 con contraste. Obsérvese que la señal de LCR es hipointensa. En el nivel señalado se aprecia un aumento de señal a nivel del disco intervertebral con edema en ambos cuerpos vertebrales subyacentes, siendo muy sugerente esta imagen de espondilodiscitis.

El tratamiento consiste en inmovilización (reposo en cama y después inmovilización con un corsé) y antibioterapia intravenosa prolongada (durante 4-6 semanas), seguida de otro período similar de antibióticos orales.

20.7. Tumores intrarraquídeos

Representan un 15% de los tumores primarios del sistema nervioso central. Aunque los tumores espinales más frecuentes son metastásicos, la mayoría de los tumores espinales primarios son benignos, a diferencia de los tumores craneales, y suelen dar clínica por compresión más que por invasión.

Los tumores intrarraquídeos se clasifican en tres grupos (Tabla 20.10 y Figura 20.12).

EXTRADURALES	Metástasis Cordoma
INTRADURALES EXTRAMEDULARES	Neurinoma Meningioma
INTRADURALES INTRAMEDULARES	Astrocitoma Ependimoma

Tabla 20.10. Tumores intrarraquídeos.

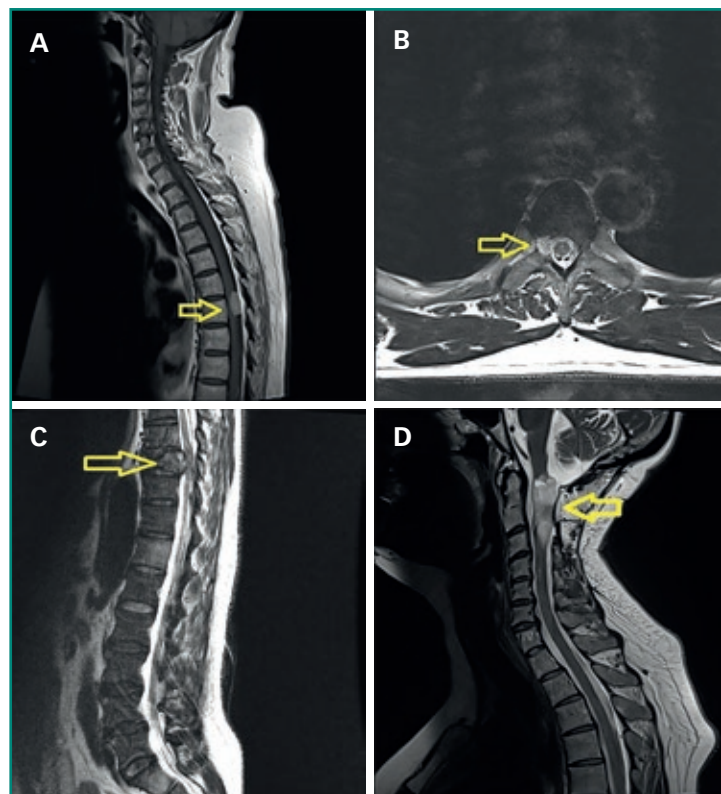


Figura 20.12. (A) Corte sagital de RMN en secuencia T1. Se aprecia tumoración extraaxial que realza contraste compatible con meningioma dorsal (flecha amarilla). (B) Imagen axial de RMN en secuencia T2. Se aprecia tumoración extraaxial que invade foramen derecho con extensión intra y extrarraquídea sugerente de neurinoma (flecha amarilla). (C) Se aprecia corte sagital de RMN en secuencia T2. Se observa tumoración vertebral con compromiso del muro posterior, invasión del canal y compresión medular sugerente de metástasis ósea. (D) Corte sagital de RMN en T2. Se aprecia tumoración intramedular quística sugerente de astrocitoma medular.

- **Extradurales (los más frecuentes, 55%).** Crecen en el cuerpo vertebral y/o el espacio epidural. Aunque las metástasis pueden encontrarse en cualquiera de los tres grupos, suelen ser de localización extradural ▶ **MIR 15-16, 25**. El tratamiento es radioterapia, incluso en caso de compresión medular aguda. La indicación de cirugía descompresiva queda reservada para situaciones agudas en las que no se dispone de primario conocido y no hay posibilidad de radiar; posteriormente se debe complementar con radioterapia. Otro tumor encuadrado en este grupo es el cordoma sacro (células "fisalíforas" típicas en la anatomía patológica).
- **Intradurales extramedulares (40%).** En su mayoría, crecen a partir de las raíces nerviosas (neurinomas) o las leptomeninges (meningiomas). Los **neurinomas** son los tumores primarios intrarraquídeos más frecuentes. Provocan dolor y déficit neurológico en el territorio de la raíz de la que crecen. Los **meningiomas** predominan en mujeres y en región torácica. Originan clínica de dolor (radiculalgia intercostal) y compresión medular. Ambos se diagnostican por RMN y el tratamiento de elección es la cirugía, que es curativa.
- **Intramedulares (5%).** Crecen infiltrando y destruyendo la sustancia gris y blanca medular: **astrocitomas** (tumor intramedular más frecuente fuera del *filum terminale*) y **ependimomas** (tumor más frecuente en el cono medular y *filum terminale*). En ambos casos, el tratamiento es quirúrgico (microcirugía), aunque no siempre es posible la extirpación completa.



Recomenda

- El tratamiento de una metástasis intrarraquídea (ya sea quirúrgico o mediante radioterapia) es paliativo, buscando una descompresión medular.

Recomenda

- El tumor intramedular más frecuente en los niños es el astrocitoma, mientras que en los adultos es el ependimoma.

20.8. Absceso epidural espinal

Se trata de una colección purulenta en el espacio epidural espinal. Se localiza con mayor frecuencia a nivel dorsal (50%), seguido del segmento lumbar (35%) y cervical (15%). Con frecuencia se asocia a osteomielitis o discitis.

El microorganismo más frecuentemente implicado en las formas agudas es *Staphylococcus aureus*; en las formas crónicas, *Mycobacterium tuberculosis*.

Generalmente se presenta con fiebre elevada, dolor y rigidez de espalda. Suelen implicar síntomas radicales, y evolucionan progresiva y rápidamente hacia una compresión medular con disfunción de esfínteres y paraparesia o tetraparesia. La prueba de imagen de elección es la RMN (masa epidural que comprime el saco dural) (Figura 20.13).

El tratamiento consiste en inmovilización, antibioterapia (de manera empírica, se recomienda empezar con una cefalosporina de tercera generación asociada a vancomicina y a rifampicina) durante 6-8 semanas, y cirugía en caso de déficit neurológico (si bien otros autores recomiendan cirugía, aun no existiendo déficit motor). El pronóstico es malo, con elevada mortalidad y secuelas neurológicas frecuentes (más, cuanto peor es la situación neurológica del paciente en el momento del diagnóstico).

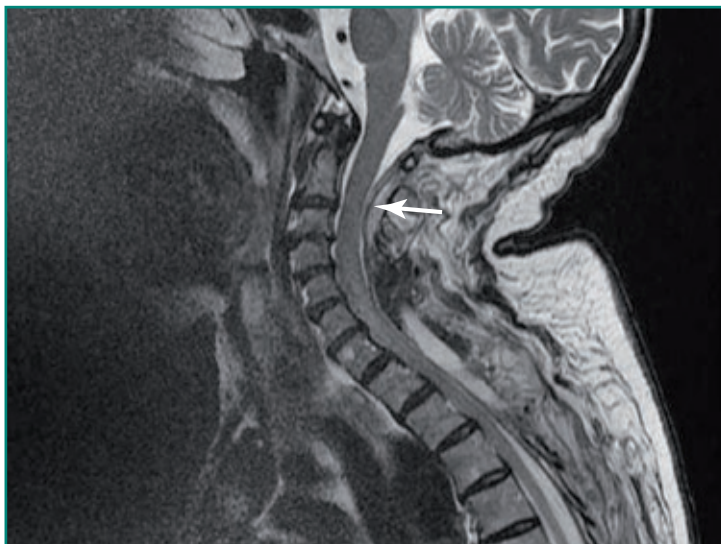


Figura 20.13. RMN de absceso epidural cervical, donde se observa una masa (flecha blanca) que ocupa el espacio epidural cervical y que comprime la médula, sobre todo por la parte posterior.

Recomenda

- La espondilodiscitis y el absceso epidural suelen asociarse con mucha frecuencia. La VSG y la proteína C reactiva son útiles marcadores de seguimiento de la infección.

20.9. Siringomielia

Se define como la existencia de cavidades quísticas, también llamadas *syrix*, en la médula espinal, que pueden comunicar o no con el canal endimario central. Generalmente se localizan a nivel cervical o dorsal (Figura 20.14). En algunos casos se extienden rostralmente y alcanzan el bulbo raquídeo, denominándose entonces siringobulbia.

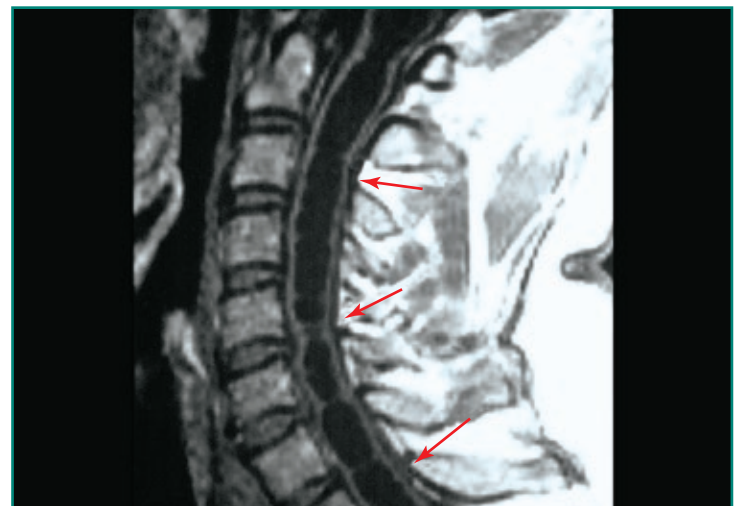


Figura 20.14. Siringomielia. RMN en la que se aprecia la cavidad siringomiélica cervicodorsal.

Se asocia con frecuencia a malformaciones congénitas (sobre todo, malformación de Chiari tipo I), neoplasias medulares (fundamentalmente, astrocitomas), aracnoiditis y traumatismos espinales (siringomielia postraumática).

Da lugar a un cuadro clínico típico que se caracteriza por un síndrome centromedular, con un déficit suspendido y disociado de la sensibilidad (abolición de la sensibilidad termoalgésica, respetando los cordones posteriores).

La prueba diagnóstica de elección es la RMN. Cuando es claramente sintomática o el cuadro clínico progresa en sucesivos controles, se puede optar por tratamiento quirúrgico.

En los casos asociados a malformación de Chiari, el tratamiento de elección es la craneotomía descompresiva suboccipital con plastia de dura, para ampliar el tamaño de la fosa posterior. En otros casos se realizan derivaciones siringosubaracnoideas o siringoperitoneales. El objetivo fundamental del tratamiento es evitar la progresión del déficit neurológico.

20.10. Hematoma epidural espinal

Es una rara entidad pero con pronóstico neurológico muy pobre si no se actúa de forma inmediata. Se ha asociado a muchos factores de riesgo, pero en un tercio de los pacientes figura la **anticoagulación**.

Los hematomas epidurales pueden ser:

- **Traumáticos.** Tras punción lumbar o anestesia raquímedular, fracturas o cirugías lumbares.
- **Espontáneos.** Anticoagulados, MAV, hemangiomas, tumores...

Pueden ocurrir a cualquier nivel, pero son más frecuentes en la columna dorsal. Su localización suele ser posterior en la médula, facilitando así su evacuación mediante laminectomía. La clínica es inespecífica. Suele empezar con intenso dolor en la espalda seguido de compromiso radicular.

Los déficits neurológicos asociados, ya sean medulares o radiculares, pueden presentarse horas o días tras el inicio de los síntomas, pudiendo pasar desapercibidos si el paciente está encamado por el dolor. La afectación medular suele presentarse como mielopatía (signos de primera motoneurona en miembros inferiores y de segunda en el nivel afecto) o como síndromes medulares incompletos.

El tratamiento requiere laminectomía descompresiva y evacuación del hematoma precoz, siempre antes de las 72 horas del evento. Descompresiones posteriores a las 6 horas no garantizan la recuperación total de los síntomas.

20.11. Anomalías de la unión craneocervical

- **Luxación atloaxoidea.** Se debe a alteraciones del ligamento transversario que fija el atlas a la odontoides. Su origen puede ser congénito, aunque con mayor frecuencia es secundario a traumatismos o se presenta en el contexto de enfermedades como la artritis reumatoide (la más habitual), síndrome de Down ► **MIR 14-15, 118** o enfermedad de Morquio. El síntoma fundamental es dolor suboccipital. En ocasiones se acompaña de déficit neurológico. Puede causar muerte súbita por movimien-

tos bruscos de flexión cervical. El diagnóstico es radiológico, al encontrar una distancia entre la odontoides y el arco anterior de C1 mayor de 5 mm en niños o mayor de 3 mm en adultos.

Los pacientes asintomáticos con pequeñas luxaciones se tratan con collarín cervical y controles clínico-radiológicos. Si están sintomáticos o asintomáticos con luxación importante (> 8 mm), se recurre a la cirugía (fijación cervical posterior C1-C2 u occipitocervical). En casos con luxaciones irreductibles o compresión medular por el *pannus* inflamatorio, puede estar indicada la odontoidectomía transoral.

Recordar

- La malformación craneocervical más frecuente es la impresión basilar. El síndrome de Down y la artritis reumatoide pueden causar alteraciones en la charnela craneocervical.

- **Impresión basilar.** Es la malformación más frecuente de la charnela occipitocervical y la segunda anomalía cervical asociada a la artritis reumatoide. La base craneal aparece descendida respecto al límite superior de la odontoides. En el caso de que sea sintomática, deberá tratarse. Inicialmente se recomienda una tracción. Si mejora, se realizará una artrodesis occipitocervical. Si no mejora, se procederá a la extirpación de la odontoides.
- **Platibasia.** Supone una apertura anómala del "ángulo basal del cráneo" (mayor de 145°), con el consiguiente aplanamiento de la base craneal. Se debe a un trastorno en la osificación endocranal del hueso craneal.
- **Enfermedad de Klippel-Feil.** Es un trastorno en el desarrollo óseo con fusión congénita de dos o más vértebras cervicales, que se debe a un fallo en la segmentación normal de los somitas cervicales durante el desarrollo embrionario. Se caracteriza por un descenso de la línea posterior de implantación del cabello, cuello corto y limitación de la movilidad cervical.



Casos clínicos

Mujer de 75 años, hipertensa y diabética, que refiere dolor intermitente en piernas y parestias que aparecen después de caminar 100-200 metros. Este dolor apareció hace 6 meses, es progresivo y cada vez se reproduce a menos distancia. El dolor aparece por la cara posterior de ambos glúteos y no está presente en el reposo. Mejora claramente al detener la marcha, con mayor rapidez cuando adopta la posición de sentado. La exploración neurológica es normal y no se observan cambios tróficos en la piel de la pantorrilla.

¿Cuál de los siguientes diagnósticos es el más probable?

- 1) Estenosis canal lumbar.
- 2) Claudicación intermitente por problema vascular.
- 3) Hernia discal lumbar.
- 4) Enfermedad desmielinizante.

RC: 1

¿Cuál es la prueba a realizar en esta paciente?

- 1) Eco-doppler de MMII.
- 2) RMN lumbar.
- 3) EMG.
- 4) Potenciales evocados.

RC: 2

¿Cuál de las siguientes características no encaja con el cuadro que tiene la paciente?

- 1) Aparece solo con la marcha.
- 2) No aparece en decúbito ni con la bipedestación mantenida.
- 3) Empeoramiento al subir cuestas.
- 4) Pulsos pedios conservados.

RC: 3

¿Cuál sería el tratamiento de elección?

- 1) Antiagregantes.
- 2) Discectomía.
- 3) Artrodesis.
- 4) Laminectomía.

RC: 4

Varón de 35 años, sin antecedentes de interés, que presenta dolor lumbar súbito irradiado por cara posterior de miembro inferior derecho, llegando hasta la planta del pie. La exploración general y la neurológica son normales, si bien la valoración de la fuerza de los miembros inferiores se haya interferida por el dolor y apreciamos cierta hiporreflexia aquilea.

¿Qué actitud es la más adecuada?

- 1) Tratamiento sintomático: analgesia y relajantes musculares.
- 2) Reposo absoluto y analgesia.
- 3) RMN lumbar.
- 4) Rx lumbar.

RC: 1

Tras instaurar el tratamiento correspondiente durante 6 semanas el paciente no encuentra ninguna mejoría de la clínica, por lo cual revisamos la anamnesis del paciente, ¿cuál de los hallazgos referidos a continuación no implica criterio de gravedad para haber realizado una prueba de imagen?

- 1) Consumidor de drogas vía parenteral.
- 2) Hipoestesia en la zona dolorida.
- 3) Pérdida de peso y sudoraciones nocturnas.
- 4) Fiebre sin foco.

RC: 2

Al no responder al tratamiento conservador, se ha solicitado una RMN lumbar en la que el radiólogo informa que tiene una hernia discal. ¿A qué nivel se esperaría encontrar dicha hernia?

- 1) L2-L3.
- 2) L3-L4.
- 3) L4-L5.
- 4) L5-S1.

RC: 4

¿Qué tratamiento sería el indicado en el momento actual?

- 1) Laminectomía.
- 2) Discectomía vía anterior.
- 3) Discectomía vía posterior.
- 4) Artrodesis lumbar.

RC: 3

Un paciente de 62 años presenta una historia de cervicalgia irradiada a hombros. Desde hace un año presenta dificultad progresiva para caminar añadiéndose dolor en brazo derecho. A la exploración presenta un reflejo bicipital abolido y unos reflejos osteotendinosos policinéticos en piernas:

- 1) Creo que tiene un tumor medular y le solicitaría una RMN cervical.
- 2) Creo que tiene una hernia discal con espondilosis y le solicitaría RMN cervical.
- 3) Probablemente tiene una siringomielia y le solicitaría una RMN.
- 4) Creo que tiene espondilosis cervical y le solicitaría una TC de columna cervical.

RC: 2

Un albañil sufre un accidente laboral precipitándose desde 6 metros de altura. Presenta un importante dolor a nivel lumbar y déficit de extensión contra gravedad de los dedos del pie derecho. Habrá que pensar que puede tener:

- 1) Una lesión de la raíz L-3.
- 2) Una lesión de la raíz L-4.
- 3) Una lesión de la raíz S-1.
- 4) Una lesión de la raíz L-5.

RC: 4

Un enfermo de 40 años que refleja dolor intenso en la región posterior del muslo y pierna derecha con reflejo aquileo abolido, el diagnóstico primero que habrá que pensar es:

- 1) Hernia discal L5-S1.
- 2) Fractura patológica L5.
- 3) Metástasis L5.
- 4) Discitis L3-L4.

RC: 1

Mujer de 45 años sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de cervicalgia con irradiación a la cara dorsal del antebrazo y del tercer dedo, comprobándose, al mismo tiempo, debilidad de los flexores de la muñeca y disminución del reflejo tricipital. La información del radiólogo es que la paciente presenta una hernia cervical.

¿A qué nivel esperaría encontrar dicha hernia?

- 1) C3-C4.
- 2) C4-C5.
- 3) C6-C7.
- 4) C7-T1

RC: 3

¿Cuál de los siguientes hallazgos obligaría a realizar una cirugía de urgencias?

- 1) Hiperreflexia en miembros inferiores.
- 2) Hiporreflexia tricipital.
- 3) Hipoestesias en antebrazo.
- 4) No respuesta a analgesia en 1 semana.

RC: 1

Si no responde al tratamiento conservador, ¿cuál sería la técnica quirúrgica de elección?

- 1) Laminectomía cervical.
- 2) Discectomía vía anterior.
- 3) Discectomía vía posterior.
- 4) Artrodesis posterior.

RC: 2



21

Anomalías del desarrollo

Orientación MIR

El tema de las anomalías del desarrollo tiene muy poca importancia para el MIR, no habiendo sido preguntado en las últimas ediciones. Solamente basta con tener ideas claras y conceptos básicos de las diferentes formas de craneosinostosis, y de las malformaciones de Chiari.

Preguntas MIR

► No hay preguntas MIR representativas.

Conceptos clave

- La escafocefalia es la craneosinostosis más frecuente. La braquicefalia puede asociarse a dismorfias faciales.
- La malformación de Chiari tipo I es la más frecuente. Es un descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno. Puede asociarse a la siringomielia.
- La malformación de Chiari tipo II se asocia a mielomeningocele y también a hidrocefalia.

21.1. Craneosinostosis

También llamadas craneoestenosis, son deformidades craneales que se producen por el cierre precoz de una o más de las suturas cartilaginosas que separan los huesos membranosos del cráneo. Se denominan según la sutura que se cierra precozmente (**Figura 21.1**).

- **Escafocefalia o dolicocefalia.** Cierre precoz de la sutura sagital. Es la más frecuente.
- **Braquicefalia o turricefalia.** Cierre precoz de la sutura coronal bilateral. Participa con frecuencia en síndromes autosómicos dominantes con dismorfia facial (Crouzon y Apert).
- **Plagiocefalia anterior.** Cierre precoz de la sutura coronal unilateral.
- **Plagiocefalia posterior.** Cierre precoz de la sutura lambdoidea. En muchas ocasiones, la deformidad es de etiología postural y no por cierre verdadero de la sutura.
- **Trigonocefalia.** Cierre precoz de la sutura metópica. Se relaciona con más frecuencia con anomalías encefálicas, como la holoprosencefalia.
- **Oxicefalia.** Cierre precoz de muchas o de todas las suturas craneales (cráneo en torre), provocando hipertensión intracraneal.

El diagnóstico se establece al nacimiento por observación de la deformidad craneal. Por palpación, puede apreciarse una cresta ósea sobre la sutura cerrada precozmente. El cierre de la sutura se confirma mediante técnicas de imagen (radiografía simple de cráneo o TC-3D).

El tratamiento de elección es la reconstrucción quirúrgica, muchas veces con participación conjunta de neurocirujanos y cirujanos maxilofaciales, para reconstruir también las dismorfias faciales asociadas. Excepto en las formas más graves, en las que el cierre de múltiples suturas craneales puede dificultar el crecimiento del cerebro, la mayoría de las veces la indicación es fundamentalmente estética.

El diagnóstico diferencial fundamental hay que hacerlo con las plagiocefalias posturales, cada vez más frecuentes por la recomendación establecida de dor-

mir en decúbito supino a los recién nacidos para evitar la muerte súbita del lactante. El apoyo prolongado sobre la zona posterior, deformará el hueso craneal del recién nacido todavía blando y en formación. En estos casos la deformación suele ser posterior (las craneoestenosis posteriores son excepcionales), no se palpan crestas que indiquen cierre precoz de suturas y la radiografía simple y la TC tridimensional son normales. La plagiocefalia postural puede ocurrir en otras situaciones que impliquen apoyos prolongados como la tortícolis congénita, prevención de reflujos, fracturas obstétricas... El tratamiento inicial son medidas posturales evitando el apoyo en la zona aplanada o con cojines que distribuyan la presión. Si no es suficiente, o en las formas graves, se puede proponer "casco" ortopédico que remodelan el cráneo.

Recomenda

- La mayor parte de las plagiocefalias posteriores son posturales. Su incidencia está aumentando, debido a la recomendación de hacer dormir a los recién nacidos en decúbito supino para evitar la muerte súbita del lactante.

21.2. Malformación de Chiari

Chiari tipo I

Consiste en un descenso y elongación de las amígdalas cerebelosas por debajo del plano del foramen magno (**Figura 21.2**). Es frecuente la asociación con siringomielia.

Suele debutar en la adolescencia y edad adulta (edad media: 40 años) y es un poco más frecuente en mujeres. El síntoma más habitual de presentación es la cefalea suboccipital, que aumenta con las maniobras de Val-

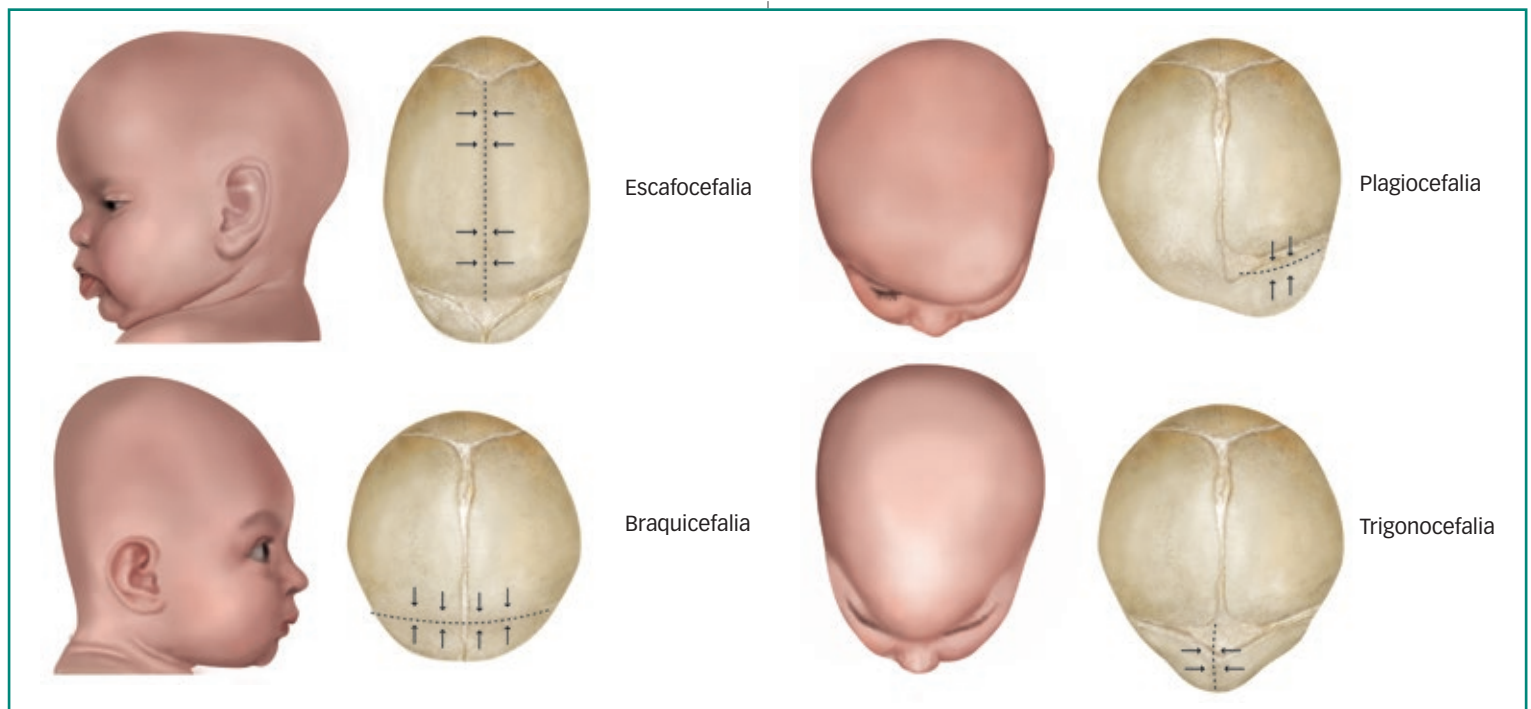


Figura 21.1. Craneosinostosis.



salva, y que se acompaña en ocasiones de síntomas de afectación troncal, cerebelosa o centromedular (con predominio en miembros superiores). El nistagmo vertical es un hallazgo típico.

La técnica diagnóstica de elección es la RMN. Los estudios de flujo de líquido cefalorraquídeo mediante RMN detectan problemas de circulación del mismo a nivel del foramen magno.

El tratamiento de elección para los pacientes con Chiari tipo I sintomáticos, o asociados a siringomielia, es la craneotomía descompresiva suboccipital (que suele ampliarse con una laminectomía de C1 y C2) con apertura de la duramadre y colocación de una plastia de dura, para ampliar el espacio de la fosa posterior. Cuando se asocia a hidrocefalia, debe implantarse una derivación de LCR. Los pacientes asintomáticos deben ser vigilados y operados solo en caso de deterioro.

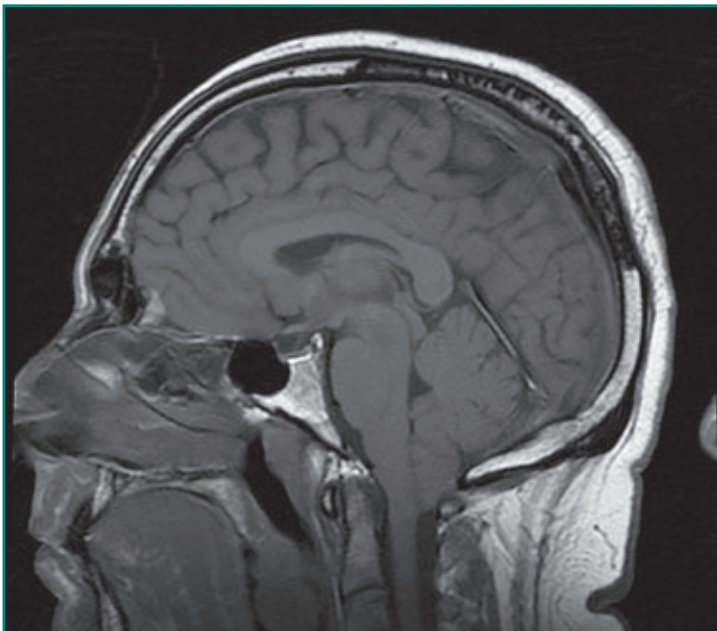


Figura 21.2. Malformación de Arnold-Chiari.

Recuerda

- Una cefalea suboccipital en personas de unos 30 años, que aumenta con las maniobras de Valsalva, es sugestiva de malformación de Chiari tipo I.

Chiari tipo II

Es un descenso del vermis cerebeloso, cuarto ventrículo, protuberancia y bulbo por debajo del plano del foramen magno. Se asocia frecuentemente con mielomeningocele e hidrocefalia. Suele debutar en la infancia. Las manifestaciones clínicas se deben a disfunción de tronco y pares craneales bajos. Cursa con estridor respiratorio, apnea episódica, aspiraciones frecuentes, *retrocolli* y/o signos cerebelosos. Se diagnostica mediante RMN.

Debe colocarse una derivación ventriculoperitoneal para la hidrocefalia y realizar una descompresión amplia de la fosa posterior. La dificultad respiratoria es la principal causa de la elevada morbimortalidad de la malformación de Chiari tipo II.

Chiari tipo III

Consiste en un descenso de las estructuras de la fosa posterior (vermis, hemisferios cerebelosos y tronco) dentro de un encefalomeningocele cervical alto. Es la forma más grave, generalmente incompatible con la vida.

Chiari tipo IV

Es una hipoplasia cerebelosa sin herniación.

Casos clínicos

Mujer de 40 años, fumadora, en tratamiento con anticonceptivos hormonales, que refiere episodios focales de dolor en la zona de la nuca, correspondiendo normalmente con esfuerzos y con la defecación. Refiere que recientemente ha tenido varias quemaduras con la colilla del tabaco en las manos, pues si no está pendiente de una forma visual, no nota ni el dolor ni la temperatura en ambas manos. No tiene otros problemas ni en el tórax ni en piernas. ¿Qué síndrome medular presenta la paciente?

- 1) Síndrome medular central.
- 2) Síndrome hemisección medular.
- 3) Síndrome cordonal posterior.
- 4) Síndrome cordonal anterior.

RC: 1

¿Qué patología medular se espera encontrar tras la realización de la RMN cervical?

- 1) Tumor medular.
- 2) Siringomielia.
- 3) Hernia discal cervical.
- 4) No espero encontrar patología.

RC: 2

Además de los hallazgos cervicales, el radiólogo informa de la presencia de un descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno, cosa que podría justificar sus dolores nucales. ¿Qué nombre recibe dicha enfermedad?

- 1) Klippel-Feil.
- 2) Dandy Walker.
- 3) Arnold-Chiari.
- 4) Platibasia.

RC: 3



Neurocirugía funcional

Orientación MIR

De cara al MIR lo único que tiene realmente importancia es el estudio en profundidad de la neuralgia del trigémino en el diagnóstico diferencial de las cefaleas y algias faciales, ya que el resto de temas no se han preguntado frecuentemente en el examen.

Preguntas MIR

- MIR 23-24, 95
- MIR 22-23, 103

- MIR 20-21, 89; MIR 20-21, 96
- MIR 11-12, 224

Conceptos clave

- ◉ La neuralgia del trigémino se caracteriza por un dolor neuropático, episódico y recidivante, que NO DESPIERTA al paciente por la noche y que se distribuye por las ramas del trigémino (NUNCA DETRÁS DE LA OREJA). Puede desencadenarse por ciertas maniobras o por estimulación de determinadas zonas faciales.
- ◉ Las ramas más afectadas son la segunda y la tercera, es decir, la maxilar y la mandibular, respectivamente.
- ◉ Desde un punto de vista etiológico, puede ser esencial o secundario a diversos procesos intracraneales, como tumores o esclerosis múltiple (causa secundaria más frecuente).
- ◉ El tratamiento de elección es carbamazepina, en general con buena respuesta. En caso de fracaso o intolerancia al tratamiento médico, se planteará un tratamiento neuroquirúrgico.

22.1. Neuralgia del trigémino

Es un síndrome doloroso de la cara, habitualmente unilateral, de presentación súbita, carácter lancinante y localización en el territorio cutáneo de una o más ramas del nervio trigémino (segunda y tercera, con más frecuencia) (**Figura 22.1**). Por ello nunca va a dolor en territorios no inervados por el trigémino (región retroauricular o nuca) y muy raramente es bilateral (serían 2 neuralgias del trigémino).

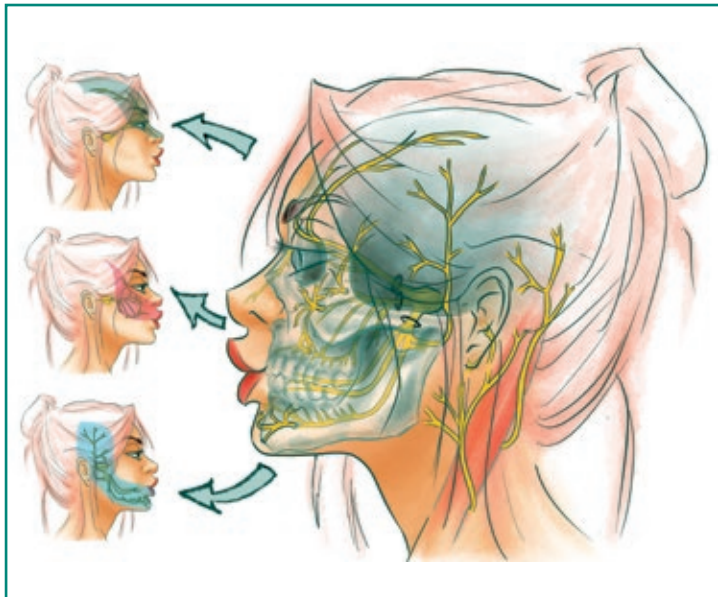


Figura 22.1. Neuralgia del trigémino.

Las crisis dolorosas son de escasa duración y recidivantes, con una intensidad tal que incapacitan al paciente, e incluso lo llevan a conductas suicidas. Otra característica clave es que no despierta al paciente por la noche

► **MIR 23-24, 95.**

Se presentan espontáneamente o tras estímulos sensoriales en las denominadas "áreas gatillo" (roce de la cara, bostezo, masticación, limpiarse los dientes, con la deglución o al hablar).

En el caso de que haya un déficit neurológico asociado al dolor (hipoestesia) o cuando la presentación no sea episódica, sino continua, se debe sospechar la posibilidad de que se esté ante casos de neuralgia secundaria a otros procesos ► **MIR 22-23, 103.**

Se clasifican en:

- **Neuralgias esenciales.** Es el grupo más numeroso. Suele afectar a mujeres mayores de 40 años, con carácter cíclico.
- **Neuralgias secundarias.** Inflamaciones, anomalías vasculares, tumores del ángulo pontocerebeloso, infecciones o enfermedades desmielinizantes (esclerosis múltiple es la causa secundaria más frecuente) que afectan al V par craneal en su trayecto.

El tratamiento inicial de elección es carbamazepina, en dosis crecientes, pero siempre con un riguroso control hematológico (riesgo de neutropenia). En menor grado, son de utilidad fenitoína, baclofeno, clonazepam, gabapentina ► **MIR 20-21, 89** o amitriptilina.

Si fracasa el tratamiento médico, puede estar indicado el tratamiento neuroquirúrgico. Las dos técnicas más utilizadas son la rizotomía percutánea

(destruir las fibras nociceptivas mediante termocoagulación por radiofrecuencia (**Figura 22.2**), ► **MIR 20-21, 96** o creando un trauma mecánico a través de un balón hinchable) y la descompresión microquirúrgica (separar una arteria, normalmente la arteria cerebelosa superior, que se encuentra sobre el ganglio de Gasser y que, a través del latido, lo está irritando).

Otras técnicas que existen son alcoholización del ganglio de Gasser, fenolización de fibras sensitivas y la rizotomía retrogaseriana. La radiocirugía, aunque menos eficaz, puede ser una alternativa a valorar en pacientes ancianos o con alto riesgo quirúrgico.

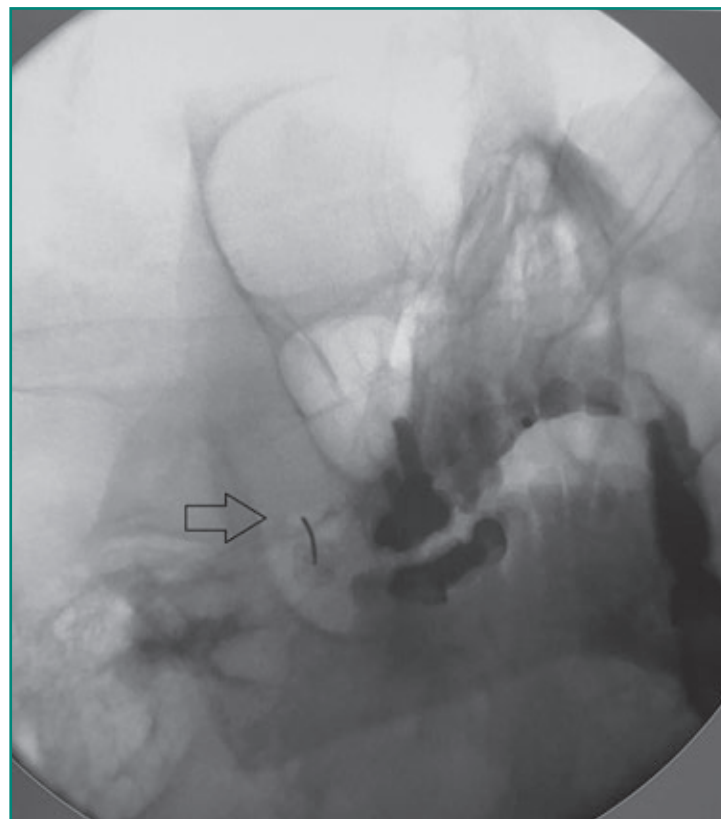


Figura 22.2. Imagen obtenida por radioscopia intraoperatoria durante una ablación por radiofrecuencia del trigémino. La flecha señala la punta del catéter alojada en el foramen oval, lugar por donde sale el nervio trigémino. Una vez localizado el catéter en dicho lugar se procede a la radiofrecuencia.

Recordar

- La neuralgia del trigémino idiopática tiene dos características clave: no despierta al paciente por la noche y no asocia clínica neurológica (no hay hipoestesia...). En caso de presentarse alguna, obliga a realizar una RMN craneal para descartar causas secundarias, siendo la más frecuente la esclerosis múltiple.

22.2. Cirugía del dolor intratable

Los procedimientos empleados para tratar quirúrgicamente el dolor intratable se clasifican en dos grandes grupos: las técnicas neuromodulativas y las técnicas ablativas.



■ Técnicas neuromodulativas

A continuación se detallan las técnicas neuromodulativas que se emplean actualmente.

- **Infusión de fármacos en el sistema nervioso (intratecal o intraventricular).** La principal indicación de esta terapia es el dolor nociceptivo (p. ej., el relacionado con el cáncer). Sin embargo, también se puede utilizar en el síndrome de la espalda fallida.
- **Técnicas de estimulación:**
 - **Estimulación de la médula espinal y del nervio periférico.** Indicada en el dolor radicular persistente asociado al síndrome de espalda fallida o en la distrofia simpática refleja.
 - **Estimulación cerebral profunda del tálamo somatosensorial y de la sustancia gris periacueductal ventricular.** Indicada en el dolor de origen no maligno (síndrome de espalda fallida, dolor neuropático tras lesión del sistema nervioso central o periférico o dolor trigeminal).
 - **Estimulación de la corteza motora.** Son válidas las mismas indicaciones que en la estimulación talámica.

■ Técnicas ablativas

Suelen ser más apropiadas para el dolor nociceptivo que para el neuropático.

Existen tres grandes grupos de técnicas ablativas:

- **Intervenciones periféricas (sobre el nervio):**
 - **Simpatectomía.** Dolor visceral asociado con el cáncer o relacionado con trastornos vasoespásticos.
 - **Neurectomía.** Dolor tras lesión de un nervio periférico (p.ej., la amputación de un miembro).
 - **Rizotomía dorsal y ganglioneurectomía.** Indicada en el dolor en el tronco o abdomen relacionado con alguna neoplasia.
- **Intervenciones espinales:**
 - **Lesión de DREZ** (zona de entrada de la raíz dorsal). Dolor neuropático tras avulsión de la raíz.
 - **Cordotomía y mielotomía.** Dolor relacionado con el cáncer.
 - **Intervenciones supraespinales.** Tales como mesencefalotomía, talamotomía, cingulotomía e hipofisectomía.

Casos clínicos

Mujer de 58 años que consulta por un cuadro de 2-3 meses de evolución de dolor facial de segundos de duración, que aparece ante actividades tan banales como lavarse los dientes, comer, aire frío..., es decir, cuando cualquier cosa contacta con la cara. Dicho dolor solo afecta a la hemicara derecha, pero por debajo de la zona del labio superior y mejilla. No se afecta ni zona retroauricular ni nuca ni hemicara izquierda. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- 1) Neuralgia del trigémino.
- 2) Neuralgia de Arnold.
- 3) Cefaleas de Horton.
- 4) Migraña acompañada.

RC: 1

¿Cuál de los siguientes hallazgos no haría pensar en un origen idiopático?

- 1) Dolor de segundos de duración.
- 2) Repetirse varias veces incluso por minuto.
- 3) Presencia de hipoestesia en la zona malar.
- 4) No presentarse por la noche.

RC: 3

¿Qué prueba sería recomendable solicitar ante la sospecha de una causa secundaria?

RC: TC craneal.

- 1) EEG.
- 2) Potenciales evocados.
- 3) RMN craneal.

RC: 4

¿Cuál es el tratamiento inicial de elección?

- 1) Termocoagulación del ganglio de Gasser.
- 2) Carbamazepina.
- 3) Descompresión microvascular con liberación de la arteria cerebrosa superior.
- 4) Fenitoína.

RC: 2



23

Neuroimagen

Orientación MIR

Este tema no pretende ser un tratado exhaustivo de neurorradiología, sino mostrar una visión práctica desde el enfoque del estudiante MIR, por lo que se expondrán unas nociones básicas de las técnicas más relevantes, así como una visión práctica para reconocer las patologías neurológicas más frecuentes que se van a encontrar en el desarrollo de la actividad clínica.

Preguntas MIR

► MIR 17-18, 34

Conceptos clave

- Las imágenes hiperdensas (blancas) en la TC craneal son la sangre (aguda o subaguda), calcio, vasos con flujo enlentecido y melanina (melanoma).
- Las imágenes hipodensas (negras) en la TC craneal con la sangre (crónica), edema cerebral, LCR, isquemia cerebral, grasa y aire.
- La TC de perfusión es de gran interés en el diagnóstico y manejo del ictus isquémico.
- En la RMN en T1 se ven "blancas" grasa, sangre subaguda y melanina. En cambio, se ven "negras" hueso cortical, LCR, sangre crónica y aire. Sustancia blanca y sangre aguda se ven gris claro y la sustancia gris se ve gris oscuro.
- En la RMN en T2 se ven "blancas" LCR, edema cerebral, sangre subaguda y placas desmielinizantes. Hueso cortical, aire y sangre aguda/crónica se ven negras. La sustancia gris se ve gris claro y la blanca, gris oscuro.
- El hueso medular se verá hiperintenso en T1 por su contenido en grasa. La mejor forma de diferenciar ambas potenciaciones es el LCR: negro en T1 y blanco en T2.

23.1. Generalidades

El desarrollo de las técnicas de neuroimagen ha revolucionado el estudio de los procesos en las neurociencias. Por eso es útil conocer, al menos, el fundamento básico de la tomografía computarizada (TC), de la resonancia magnética (RMN) y de la arteriografía cerebral.

Hay que recordar que al observar cualquier imagen de TC o RMN en corte axial es como si se mirase al paciente en decúbito supino desde los pies (Figura 23.1).



Figura 23.1. Orientación espacial en la evaluación de pruebas de imagen con corte axial. Ejemplo en TC craneal.

TC craneal

El funcionamiento de la TC es similar al de la radiografía y en ambas técnicas el fundamento físico son los rayos X (radiación ionizante). La diferencia fundamental estriba en la cantidad y disposición de los haces y detectores de rayos X que, en el caso de la TC, se coordinan para adquirir múltiples cortes axiales de un segmento corporal que hay que estudiar. Estos cortes axiales posteriormente se podrán utilizar para hacer reconstrucciones sagitales y coronales.

Para evaluar las imágenes de la TC se toma el valor relativo del coeficiente de atenuación de un haz de rayos X al atravesar la materia. Así, se obtendrán densidades de diferentes estructuras, que se medirán en unidades Hounsfield (UH). La atenuación o densidad máxima la posee el metal (+1.000 UH) y la mínima el aire (-1.000 UH), encontrando en medio todo el espectro de estructuras corporales.

Cuando se quiere estudiar de forma óptima un órgano o segmento corporal concreto, se utilizan las ventanas radiológicas. De esta manera se concen-

tra toda la escala de grises en ese segmento y se podrá evaluar con mayor detalle (Figura 23.2).

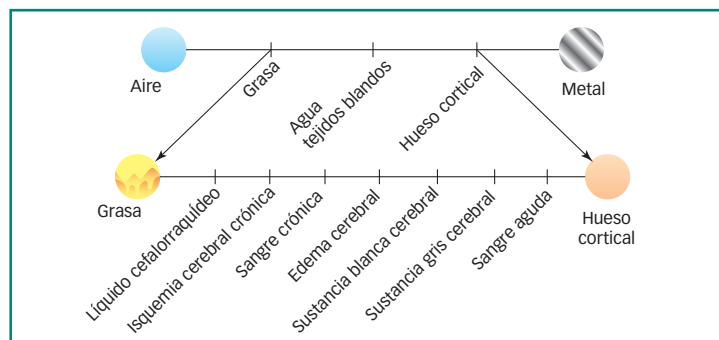


Figura 23.2. Densidades radiológicas en la TC (arriba) y concepto de ventana radiológica para TC craneal (abajo).

Como las ventanas con las que se muestra la TC craneal pueden variar, es importante recordar lo que aparece hiperdenso (blanco) e hipodenso (negro) (Tabla 23.1).

HIPERDENSO (BLANCO)	HIPODENSO (NEGRO)
Sangre aguda/subaguda	Sangre crónica
Calcio	Edema cerebral
Vasos con flujo enlentecido	Líquido cefalorraquídeo
Melanina (melanoma)	Isquemia cerebral
	Grasa
	Aire

Tabla 23.1. Densidades radiológicas en la TC craneal.

TC de perfusión

Técnica en pleno auge, de gran interés en el diagnóstico y manejo del ictus isquémico. En resumen, permite, mediante gráficos y mapas hemodinámicos cuantitativos (mapas de colores), diferenciar tejido cerebral isquémico no recuperable del potencialmente reversible (área de penumbra).

La técnica se realiza administrando un bolo de contraste intravenoso al paciente situado en la TC y monitorizar su paso a través de la vascularización cerebral. Los parámetros utilizados para la evaluación de la perfusión cerebral son el tiempo de tránsito medio (TTM), el flujo sanguíneo cerebral (FSC) y el volumen sanguíneo cerebral (VSC) (Figura 23.3).

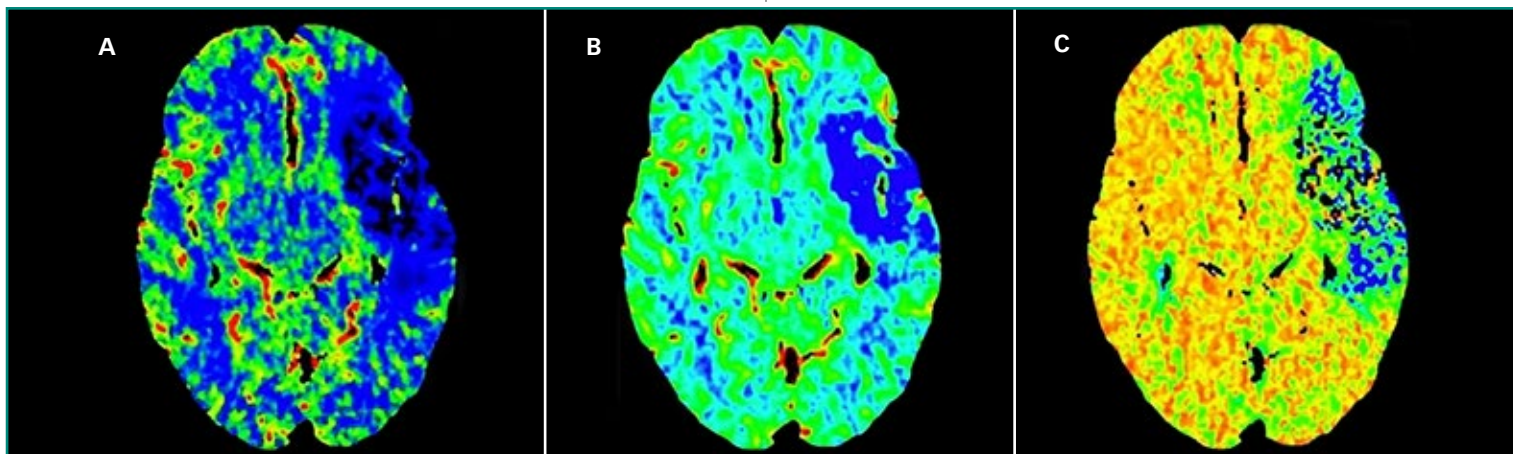


Figura 23.3. Gran defecto de perfusión en territorio de la ACM izquierda. (A) Flujo sanguíneo cerebral (FSC); (B) Volumen sanguíneo cerebral (VSC); (C) Tiempo de tránsito medio (TTM).



■ RMN cerebral

En esta técnica el fundamento físico reside en los protones de las moléculas de agua del cuerpo. Por concepto, estos protones tienen un movimiento ondulatorio constante (*spin*) y una orientación distinta según en el tejido en el que se encuentren. Un gran imán alineará a todos estos protones en la misma dirección y al desactivarlo, permitirá recoger, con una antena receptora, la energía que cada uno de ellos desprende al volver a su estado inicial. Así, se podrá medir su tiempo de relajación en el eje longitudinal (T1), en el eje transversal (T2), o simplemente medir la cantidad de protones según el tejido (densidad protónica o DP). Por tanto, según el momento que se recoja de esa energía desprendida, predominará uno u otro (ponderado o potenciado en T1, T2 o DP). En RMN se miden intensidades de señal, por tanto, se habla de estructuras hipointensas (negras) o hiperintensas (blancas). En neuroimagen interesan las ponderaciones en T1 y T2.

RMN ponderada en T1

Por definición, es el tiempo que tarda la magnetización longitudinal en recuperar el 63% de su estado de equilibrio. Su correspondencia de intensidades y estructuras del cuerpo se recoge en la **Tabla 23.2**.

BLANCO	GRIS CLARO	GRIS OSCURO	NEGRO
Grasa Sangre subaguda (> 48 h) Melanina	Sustancia blanca Sangre aguda	Sustancia gris	Hueso cortical LCR Sangre crónica Aire

Tabla 23.2. Intensidades de las imágenes de RMN ponderada en T1.

RMN ponderada en T2

Por concepto, es el tiempo que tarda la magnetización transversal en descender un 63% de su fuerza máxima. Los líquidos como el agua aparecen como hiperintensos, por tanto, como la mayoría de los procesos patológicos dan lugar a un incremento del agua libre intracerebral (edema cerebral), son idóneos para detectar cuadros patológicos.

A continuación, su correspondencia entre intensidades y estructuras corporales (**Tabla 23.3**).

BLANCO	GRIS CLARO	GRIS OSCURO	NEGRO
LCR Edema cerebral Sangre subaguda Placas desmielinizantes	Sustancia gris	Sustancia blanca	Hueso cortical Aire Sangre aguda/crónica

Tabla 23.3. Intensidades de las imágenes de RMN ponderada en T2.

Recuerda

- El hueso cortical se ve hipointenso y la grasa hiperintensa en ambas ponderaciones.
- En cambio, el hueso medular contiene grasa y se verá con tendencia a la hiperintensidad.

Recuerda

- La mejor manera de diferenciar ambas potenciaciones es fijarse en el LCR, pues en T1 es hipointenso y en T2 es hiperintenso.

Secuencias útiles en RMN cerebral

Volviendo a los fundamentos físicos, durante la vuelta al estado basal de los protones al desactivar el imán de la RMN, es posible modificar los tiempos de relajación a nuestro antojo. Esto se consigue mediante pulsos de radiofrecuencia. Según el tipo y cantidad de pulsos que se haga, se obtienen las llamadas secuencias de pulsos (**Figura 23.4**). Las secuencias están diseñadas para ver ciertos tipos de procesos patológicos.

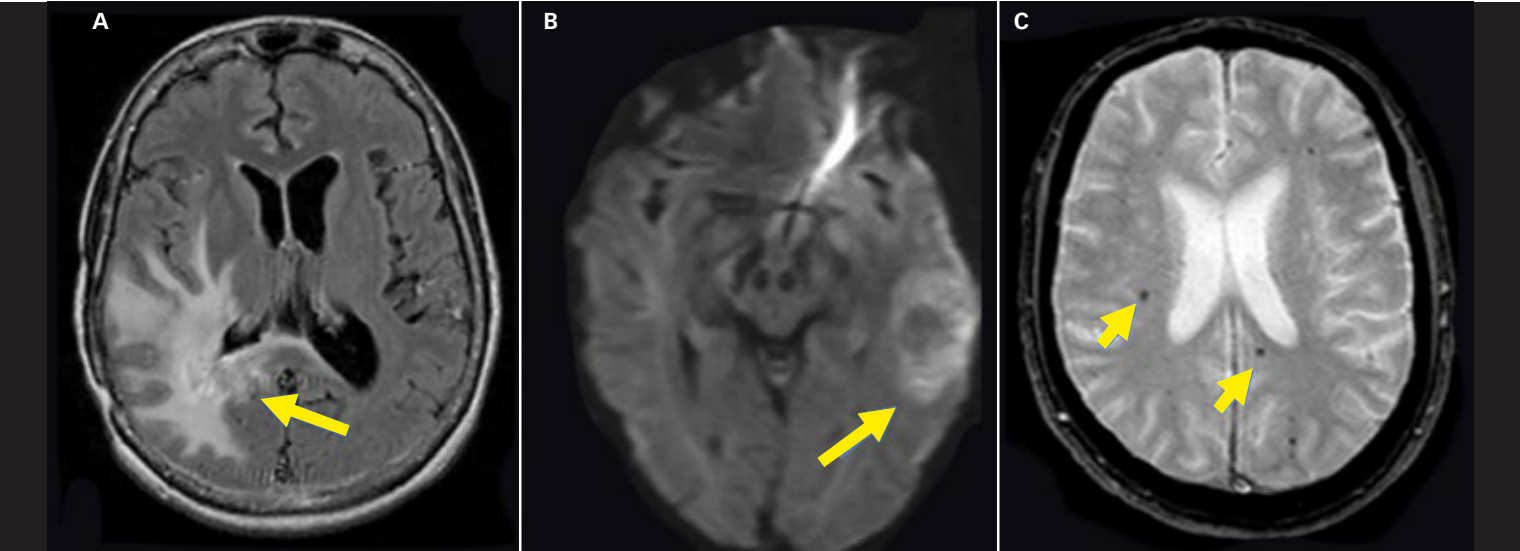


Figura 23.4. Cortes axiales cerebrales. (A) Secuencia FLAIR mostrando gran edema cerebral en región temporoparietal posterior derecha. (B) Restricción en la secuencia de difusión en región temporal izquierda. (C) Microsangrados en ambos hemisferios cerebrales mostrados en la secuencia de eco de gradiente.

● Secuencia FLAIR

Aunque en la imagen de RMN puede confundirse con una potenciación T1, es, en realidad, un T2 (T2 con secuencia FLAIR). Mediante una secuencia de pulsos específica, se consigue que los líquidos que están en movimiento se vean hipointensos (negros). Así, se observará el líquido cefalorraquídeo hipointenso (líquido en movimiento) y el edema cerebral (líquido estático) hiperintenso (Figura 23.4A).

● Secuencia de difusión

Se basa en la teoría de los movimientos brownianos del agua intercelular. En ciertos procesos patológicos, esta agua deja de difundir o moverse libremente y se verá hiperintenso (blanco) en RMN. De esta forma, se dice que hay una restricción en la difusión (Figura 23.4B). Estos procesos patológicos son, fundamentalmente:

- **Isquemia cerebral:** produce edema citotóxico. La isquemia hace que fallen las bombas de sodio-potasio, produciendo una hinchazón celular (balonización celular).
- **Tumores hipercelulares:** como glioblastomas de alto grado.
- **Abscesos.**

● Secuencia eco de gradiente

Se basa en la susceptibilidad magnética que generan ciertas sustancias como el calcio cerebral y también la hemosiderina presente en sangrados cerebrales (útil en microsangrados). Estas sustancias se observarán hipointensas (negras) en la imagen debido al gran artefacto de susceptibilidad que producen (Figura 23.4C).

■ Espectroscopia por RMN cerebral

Es un análisis bioquímico in vivo del metabolismo cerebral, utilizando la señal de los protones de hidrógeno en la RMN para ayudar al diagnóstico de una lesión. Los principales metabolitos son: N-acetil aspártico (NAA), mioinositol (ml), colina (Cho), lípidos, lactato (Lac) o creatina (Cr). Su aumento o disminución orientan más hacia un tipo de lesión u otra (Figura 23.5).

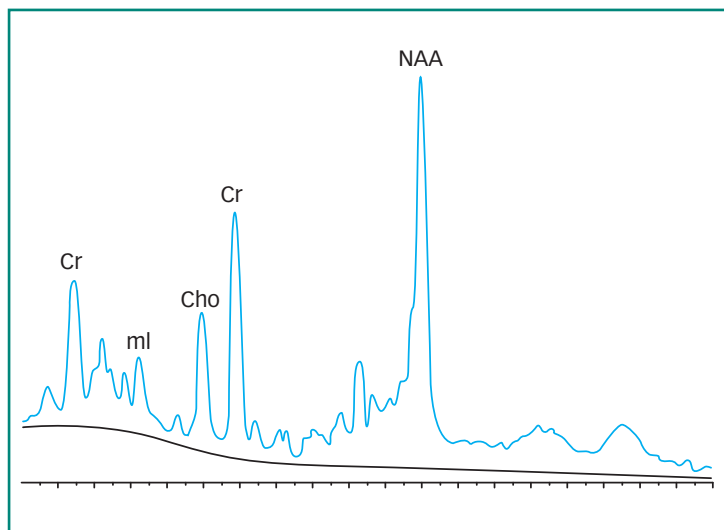


Figura 23.5. Gráfica de los diferentes metabolitos en tejido cerebral normal.

Recordar

- La espectroscopia por RMN cerebral no es una prueba concluyente por sí misma. Únicamente tiene utilidad como apoyo en el diagnóstico de una patología o lesión.

■ Arteriografía cerebral

Consiste en obtener imágenes detalladas de vasos extracraneales e intracraneales.

Bajo anestesia local se inserta un catéter, normalmente en la arteria femoral, subiendo posteriormente hasta el origen de la arteria carótida común y vertebral.

En este punto se inyecta contraste y se obtienen mediante un aparato de Rx imágenes directas de los vasos de interés.

Es muy útil para determinar aneurismas, malformaciones arteriovenosas, circulación tumoral anormal (incluso se pueden realizar embolizaciones selectivas) y estenosis u oclusiones de los vasos.

La arteriografía puede incluir circulación anterior (arterias dependientes de la carótida) (Figura 23.6) o posterior (arterias dependientes del sistema vertebrobasilar) (Figura 23.7).

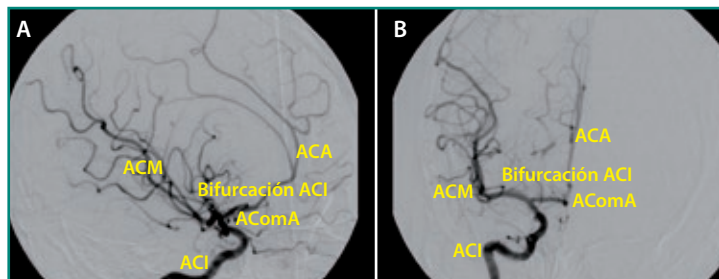


Figura 23.6. Arteriografía normal de circulación anterior en proyecciones lateral (A) y AP (B), en las que se observan las arterias carótidas (ACI), cerebral media (ACM), cerebral anterior (ACA) y se intuye la comunicante anterior (ACoMA).

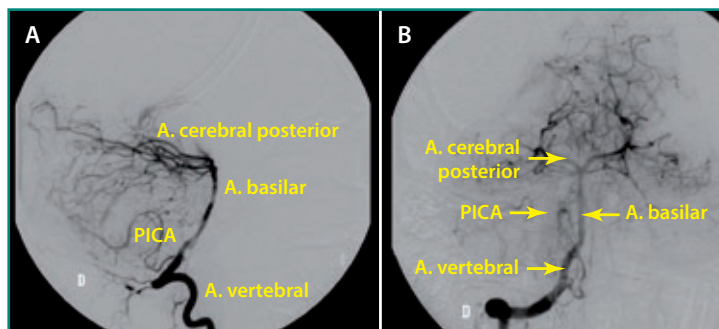


Figura 23.7. Arteriografía normal de circulación posterior en proyecciones lateral (A) y AP (B), donde se observan la arteria vertebral, basilar, cerebral posterior y arteria cerebelosa posteroinferior (PICA).

Las proyecciones estándar son la anteroposterior (AP) y la lateral (L), pero además se pueden realizar otras proyecciones oblicuas que permitan clarificar las imágenes anómalas.



De esta manera, las imágenes que en una proyección simple parecen claramente patológicas, rotando el aparato de Rx y dándoles el ángulo necesario, se pueden desdoblar en falsas imágenes que realmente no tengan ninguna implicación patológica.

23.2. Casos representativos

■ Hematoma subdural crónico

Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más idónea para observar el hematoma subdural crónico es la TC. El hallazgo típico es la presencia de una colección extraaxial, en la convexidad cerebral en forma de semiluna hipodensa (negra), tal y como se puede observar en la imagen (Figura 23.8).

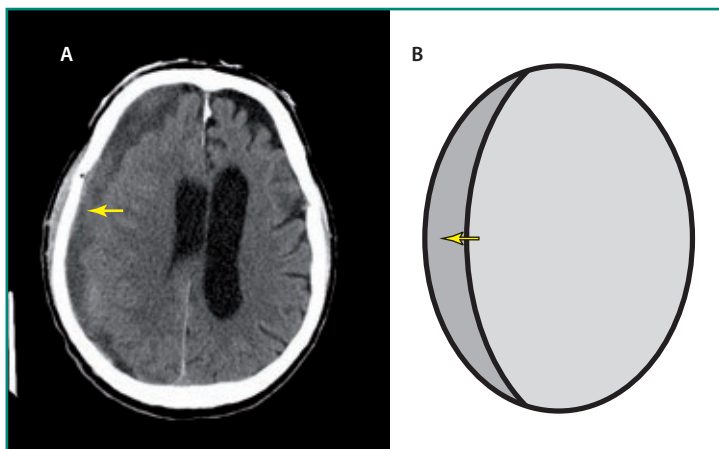


Figura 23.8. TC craneal en la que se aprecia un hematoma subdural crónico hemisférico derecho (A) y su representación esquemática (B).

Caso clínico típico

Paciente con factores de riesgo para tener atrofia cerebral (edad avanzada, demencia, alcoholismo...), muchas veces antiagregado o anticoagulado, que acude por presentar cuadro de deterioro progresivo, acompañado en ocasiones de cefalea y focalidad neurológica. No recuerda siempre el antecedente traumático o si lo recuerda, suele ser de poca entidad.

Otros casos similares

En la Figura 23.9 se observan otros casos clínicos.

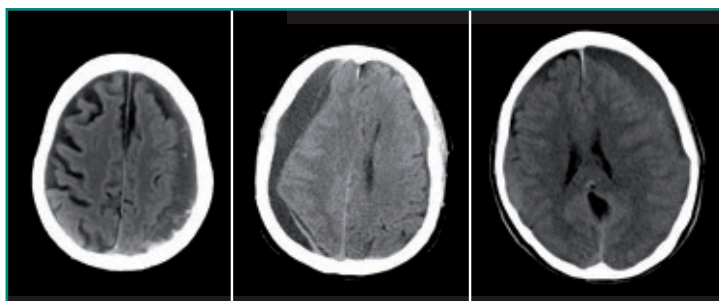


Figura 23.9. Otros casos de hematoma subdural crónico.

■ Hematoma epidural agudo

Hallazgos neurorradiológicos

La mejor prueba para apreciar el hematoma epidural agudo es la TC craneal. El hallazgo típico es la presencia de una colección extraaxial, en la convexidad cerebral en forma de lente biconvexa, hiperdensa (blanca) (Figura 23.10).

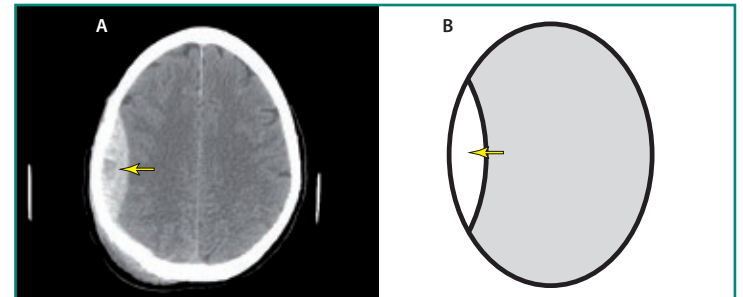


Figura 23.10. TC craneal en la que se observa un hematoma epidural agudo derecho (A) y su representación esquemática (B).

Caso clínico típico

Paciente que sufre un traumatismo craneoencefálico (TCE), no siempre de alta energía, pero que recibe impacto normalmente en la región temporo-parietal que provoca una fractura craneal.

Inicialmente, el paciente tiene buen nivel de consciencia (intervalo lúcido), pero esta fractura provoca un desgarramiento en la arteria menígea media, y al acumular sangre en el espacio epidural, este sufre una disminución del nivel de consciencia posterior.

El paciente puede asociar en este momento signos de herniación cerebral (midriasis).

Otros casos similares

En la Figura 23.11 se observan otros casos clínicos.

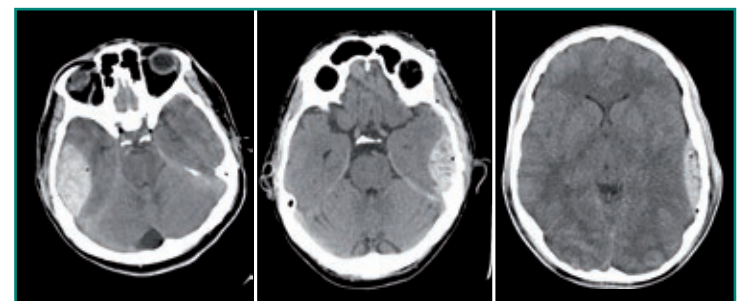


Figura 23.11. Otros casos de hematoma epidural agudo.

■ Hematoma subdural agudo

Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más idónea para poder observar el hematoma subdural agudo es la TC.

El hallazgo típico es la presencia de una colección extraaxial, en la convexidad cerebral en forma de semiluna, pero a diferencia del hematoma subdural crónico, es hiperdensa (blanco) (Figura 23.12).

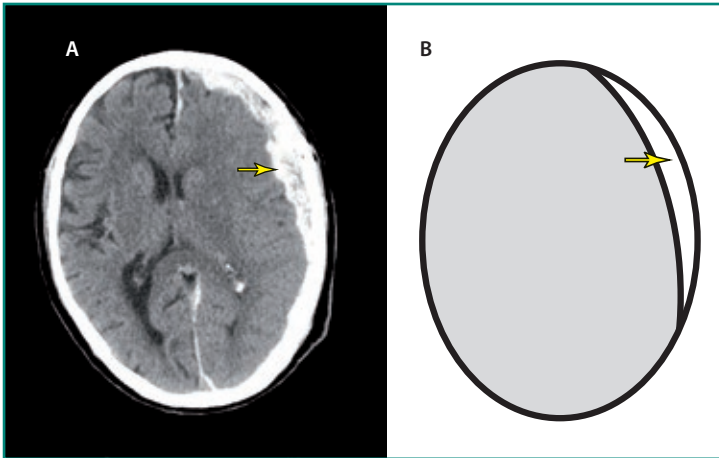


Figura 23.12. TC craneal en la que se aprecia un hematoma subdural agudo izquierdo (A) y su representación esquemática (B).

Caso clínico típico

Paciente que sufre TCE por un mecanismo de alta energía (tráfico, precipitación...) y tras el golpe, el paciente queda en coma. Puede asociar signos de herniación cerebral como midriasis.

Otros casos similares

En la Figura 23.13 se observan otros casos clínicos.

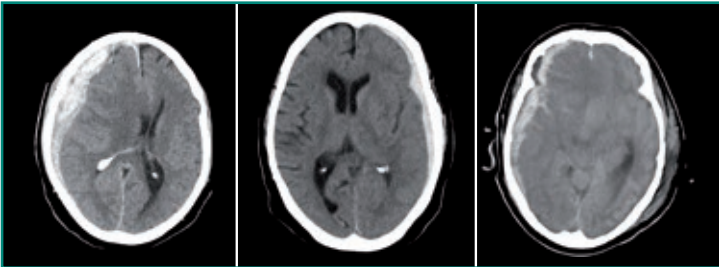


Figura 23.13. Otros casos de hematoma subdural agudo.

Infarto cerebral isquémico

Hallazgos neurorradiológicos

Aunque se puede observar en diversas técnicas de neuroimagen, lo más usual es verlo en la TC craneal realizada en la urgencia.

El hallazgo típico es la presencia de un triángulo hipodenso (negro) con el vértice hacia medial. Para localizar la arteria afectada, hay que recordar que la derecha de la imagen es la izquierda y la izquierda es la derecha. De una forma aproximada, se traza la línea media; si la hipodensidad llega a la línea media por delante, será la arteria cerebral anterior; si llega por detrás, será la cerebral posterior, y si no lo hace ni por delante ni por detrás será la cerebral media; además es conveniente guiarse por la clínica que presente el caso (Figura 23.14).

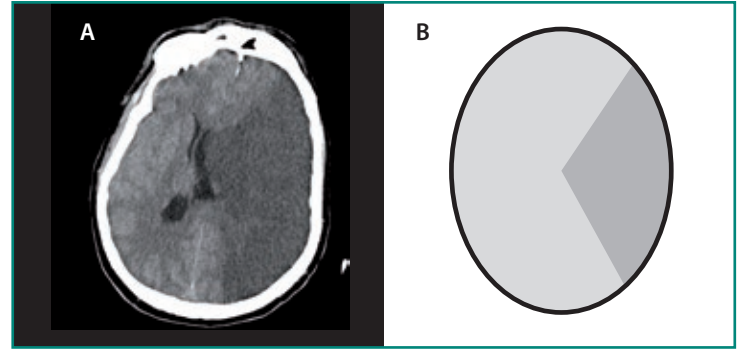


Figura 23.14. TC craneal (A) y su representación esquemática (B), en las que se observa un infarto isquémico de arteria cerebral media izquierda.

Caso clínico típico

Paciente que consulta de urgencia por presentar focalidad neurológica que dependerá de la arteria infartada. Clínicamente es indistinguible del hematoma intraparenquimatoso. Es necesario recordar que una TC normal en las primeras horas no descarta un infarto cerebral.

Otros casos similares

A continuación se muestran otros casos similares con infartos de arteria cerebral anterior izquierda, arteria cerebral media derecha y cerebral posterior izquierda (Figura 23.15).

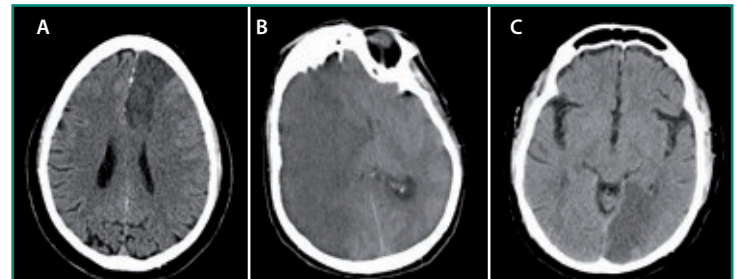


Figura 23.15. Infartos de arteria cerebral anterior izquierda (A), de arteria cerebral media derecha (B) y de cerebral posterior izquierda (C).

Hematoma intraparenquimatoso

Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más adecuada para detectar esta patología es la TC craneal.

El hallazgo característico es la presencia de una masa más o menos esférica de sangre aguda o hiperdensa (blanca) dentro del parénquima cerebral.

La localización puede ser superficial (hemisferios cerebrales: pensar en angiopatía amiloide en pacientes ancianos o en malformaciones vasculares en pacientes jóvenes), o profunda (ganglios de la base, cerebelo, o tronco encéfalo: hipertensiva) (Figura 23.16).

Caso clínico típico

Paciente que consulta de urgencia por presentar focalidad neurológica dependiente del lugar del origen del hematoma.



Clínicamente es indistinguible del infarto isquémico, si bien es cierto que el hematoma intraparenquimatoso (HIP) suele presentar mayor cefalea y deterioro mayor del nivel de consciencia que este último.

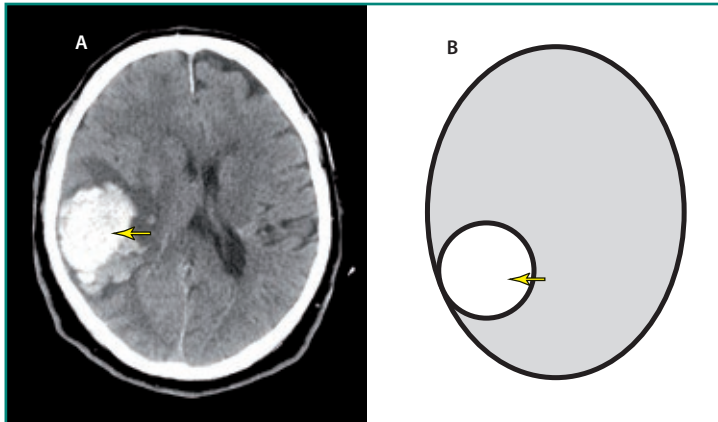


Figura 23.16. TC craneal (A) y su representación esquemática (B), en las que se observa un hematoma intraparenquimatoso parietal derecho. En este caso, las patologías en las que se podrían pensar serían malformación vascular o angiopatía amiloide.

Otros casos similares

A continuación se muestran otros casos similares de HIP en el cerebelo, en los ganglios de la base izquierdos y un hematoma superficial parietal izquierdo (**Figura 23.17**).

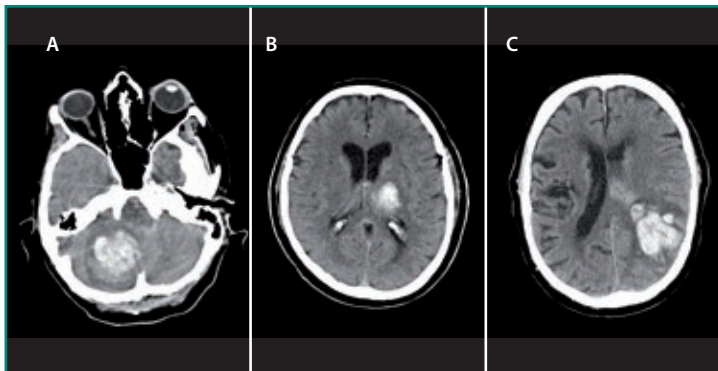


Figura 23.17. Hemorragia intraparenquimatosas en cerebelo (A), ganglios de la base izquierdos (B) y hematoma superficial parietal izquierdo (C).

■ Hemorragia subaracnoidea espontánea

Hallazgos neurorradiológicos

La prueba más idónea para identificar esta patología es la TC craneal.

La imagen característica es la presencia de una especie de polígono hiperdenso (blanco) en las cisternas de la base (normalmente pentágono), del cual salen tres haces: uno hacia la cisterna interhemisférica y dos hacia ambas cisuras de Silvio (**Figura 23.18**).

Hay que recordar que la RMN es más sensible para detectar una hemorragia subaracnoidea (HSA) pero no se usa de rutina.

La diferencia con la HSA traumática es que esta suele situarse en surcos de la convexidad. Ante este hallazgo, es imprescindible realizar posteriormente una arteriografía cerebral completa para buscar un aneurisma que se ha roto.

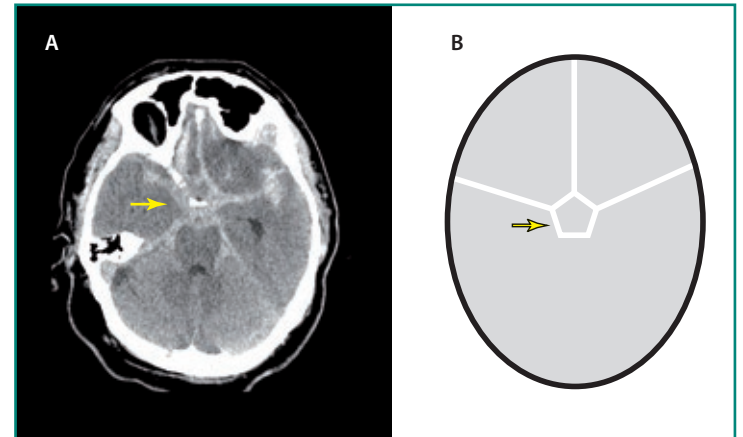


Figura 23.18. TC craneal (A) y su representación esquemática (B), en las que se observa una HSA espontánea, con invasión de las cisternas de la base, cisura interhemisférica y ambas cisuras de Silvio, con predominancia de Silvio izquierdo.

Caso clínico típico

Paciente normalmente joven que, en el contexto de un esfuerzo, sufre la cefalea más intensa que ha experimentado en su vida. A veces el paciente queda en coma.

Otros casos similares

En la **Figura 23.19** se pueden observar otros casos similares.

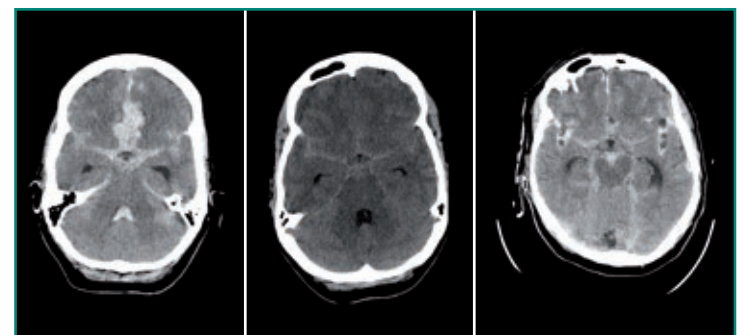


Figura 23.19. Otros casos de hemorragia subaracnoidea espontánea.

■ Esclerosis múltiple

Hallazgos neurorradiológicos

La técnica más útil para la valoración de la esclerosis múltiple es la RMN ponderada en T2. En ella es posible observar placas hiperintensas (blancas) en la sustancia blanca del sistema nervioso central, siendo muy típica la disposición periventricular, pero se pueden encontrar también en otras zonas como la médula. Otra secuencia útil es la RMN ponderada en T1 con contraste, pues pondrá de manifiesto la presencia de dichas placas que, si son agudas, captarán contraste (brillarán) (**Figura 23.20**).

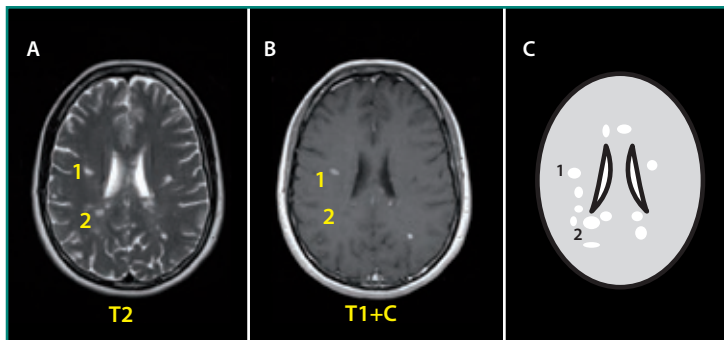


Figura 23.20. RMN cerebral ponderada en T2 (A) y en T1 con contraste (B), en la que se aprecian múltiples placas de desmielinización periventriculares, algunas de las cuales captan contraste (1), lo que hace suponer que son agudas, mientras que otras no lo hacen (2), lo que indica fase de cronicidad. En (C) se muestra su representación esquemática.

Caso clínico típico

Paciente joven, generalmente mujer, que presenta problemas sensitivos y visuales, entre otros.

Otros casos similares

En la **Figura 23.21** se observan otros casos clínicos similares.

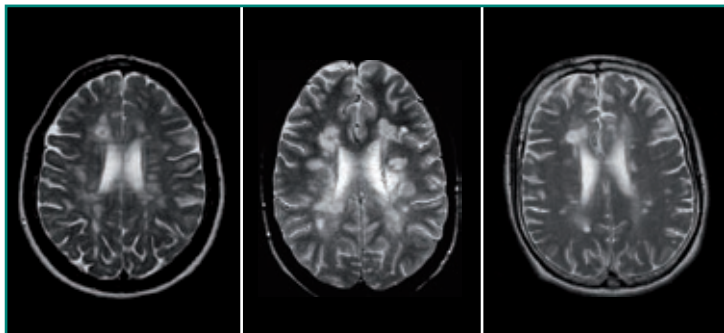


Figura 23.21. Otros casos de esclerosis múltiple.

■ Hidrocefalia

Hallazgos neurorradiológicos

No existe ninguna prueba radiológica de preferencia para detectar esta patología. En todas ellas se observará un aumento del tamaño de los ventrículos, por lo que será visible un agrandamiento de la hipodensidad del LCR ventricular en TC, de la hipointensidad en RMNT1 o de la hiperintensidad en RMNT2. Esta elevación se puede acompañar de migración de líquido fuera de los ventrículos, por lo que se apreciará, a veces, que esa señal de LCR se expande alrededor de estos. El índice de Evans (máxima distancia entre astas frontales/máxima distancia entre tablas internas) es mayor de 0,3.

Son típicas las balonizaciones de las astas frontales ("orejas de Mickey Mouse"), el aumento de astas temporales, o encontrar un tercer ventrículo redondeado (su forma normal es lineal) (**Figura 23.22**). Si la etiología es obstructiva, se observará una dilatación de los ventrículos proximales a la causa, mientras que si es comunicante, se apreciará una dilatación tetraventricular, incluyendo un cuarto ventrículo.

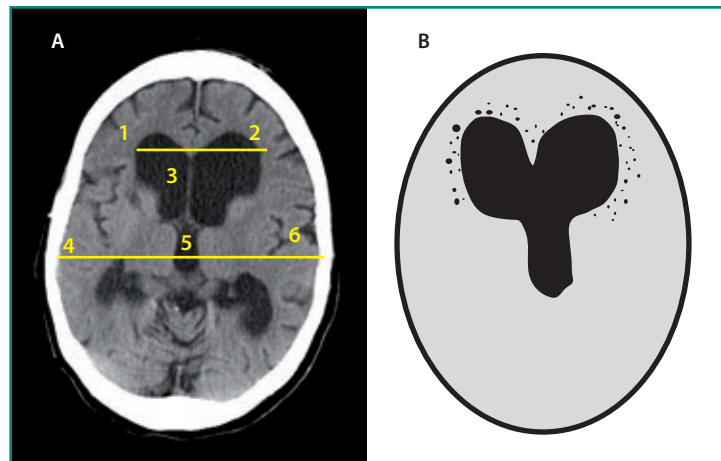


Figura 23.22. TC craneal en la que se muestra la presencia de hidrocefalia craneal (A), con un índice de Evans aumentado (1-2/4-6), balonización de astas frontales (3) y aumento de tamaño del tercer ventrículo (5). En (B) se muestra su representación esquemática ("orejas de Mickey Mouse").

Caso clínico típico

Es posible encontrar esta imagen ante dos casos clínicos distintos:

- **Hidrocefalia aguda.** Paciente con hipertensión intracraneal: cefalea, vómitos en escopetazo, trastornos visuales y disminución del nivel de consciencia o coma.
- **Hidrocefalia crónica.** Paciente, normalmente anciano, con clínica de deterioro cognitivo, apraxia de la marcha e incontinencia urinaria.

Otros casos similares

En la **Figura 23.23** se observan otros casos clínicos similares..

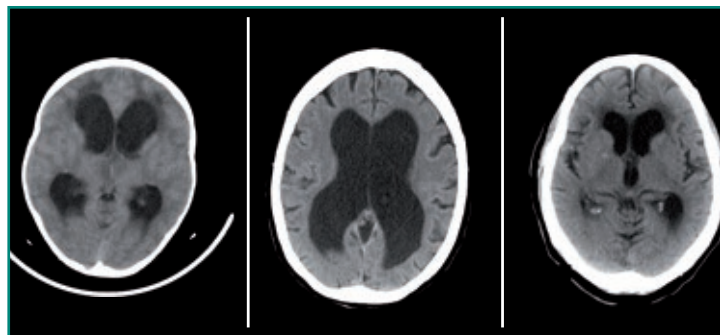


Figura 23.23. Otros casos de hidrocefalia.

■ Captación de contraste en anillo

Hallazgos neurorradiológicos

Generalmente se observará este tipo de lesión en una TC craneal o en una RMN cerebral ponderada en T1 tras la administración de contraste. Lo que se podrá apreciar es una lesión hipointensa o hipodensa (negra) que, tras administrar contraste, se verá que brilla solo la periferia (anillo blanco).

Para clarificar su etiología es importante comprobar si la lesión es única o múltiple (**Figura 23.24**).

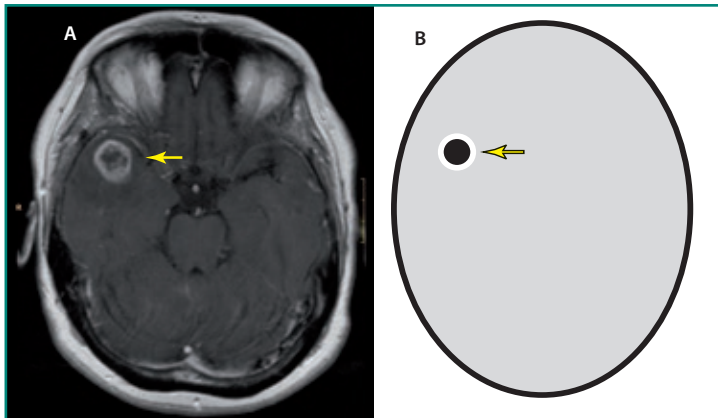


Figura 23.24. (A) Secuencia RMNT1 con contraste en el que se visualiza una lesión única, necrótica, con captación de contraste en anillo localizada en el lóbulo temporal derecho. (B) Representación esquemática de dicha secuencia.

Caso clínico típico

Ante una lesión con captación de contraste en anillo se deben plantear los siguientes diagnósticos diferenciales:

- **Metástasis cerebrales.** Sobre todo si son múltiples o si el paciente tiene síndrome constitucional o historia oncológica.
- **Glioblastoma multiforme.** Suelen ser únicas. Generalmente son las lesiones solitarias más frecuentes con captación en anillo, una vez descartadas las metástasis y su captación es mucho más abigarrada, con contornos más irregulares.
- **Absceso.** Puede asociar clínica de fiebre, enfermedad infecciosa diseminada (endocarditis) o foco ótico.
- **Toxoplasma.** Hay que pensar en él, sobre todo en lesiones múltiples y pequeñas, en pacientes inmunodeprimidos.
- **Linfoma cerebral.** Esta es una de sus múltiples posibles presentaciones radiológicas. Valorar ante un paciente inmunodeprimido o anciano, con lesiones sobre todo periventriculares.

● Otros casos similares

En la **Figura 23.25** se pueden observar otros casos similares.

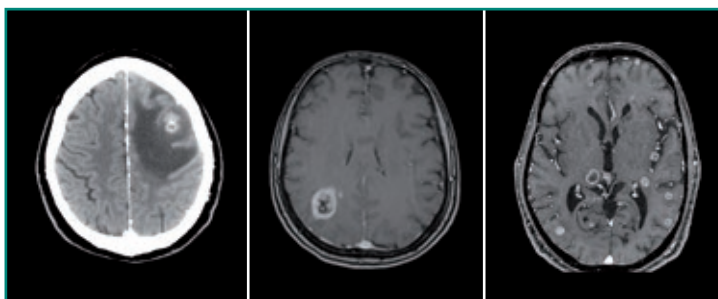


Figura 23.25. Otros casos de captación de contraste en anillo.

■ Arteriografía cerebral patológica

Hallazgos neurorradiológicos

Sobre una arteriografía cerebral patológica, fundamentalmente se deberá hacer énfasis en localizar aneurismas o malformaciones arteriovenosas

(MAV). Los aneurismas son dilataciones saculares que se encuentran en el trayecto de las arterias, con especial predilección por las bifurcaciones y por la circulación anterior (arteria comunicante anterior > arteria cerebral anterior > arteria cerebral media). En el caso de las MAV, lo que se observará es una maraña u ovillo de vasos anómalos que dan un teñido patológico.

Caso clínico típico

- **Aneurisma.** Normalmente se descubren en el contexto de una hemorragia subaracnoidea espontánea. A veces son incidentales.
- **MAV (Figura 23.30).** Se descubren en el estudio de crisis epiléptica o hematomas intraparenquimatosos superficiales en pacientes jóvenes. Algunas veces son incidentales.

Otros casos similares

En las **Figuras 23.26 a 23.29** se observan más casos de estos casos clínicos.

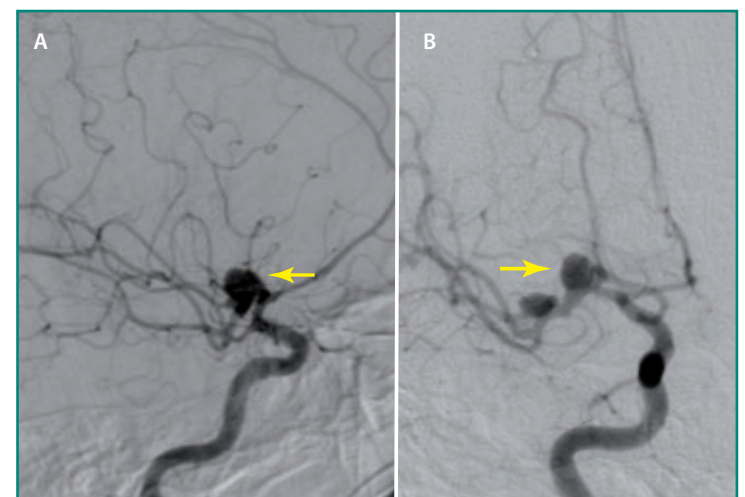


Figura 23.26. Arteriografía cerebral de circulación anterior en proyección lateral (A) y AP (B), donde se observa un aneurisma dependiente de la bifurcación de la arteria cerebral media.

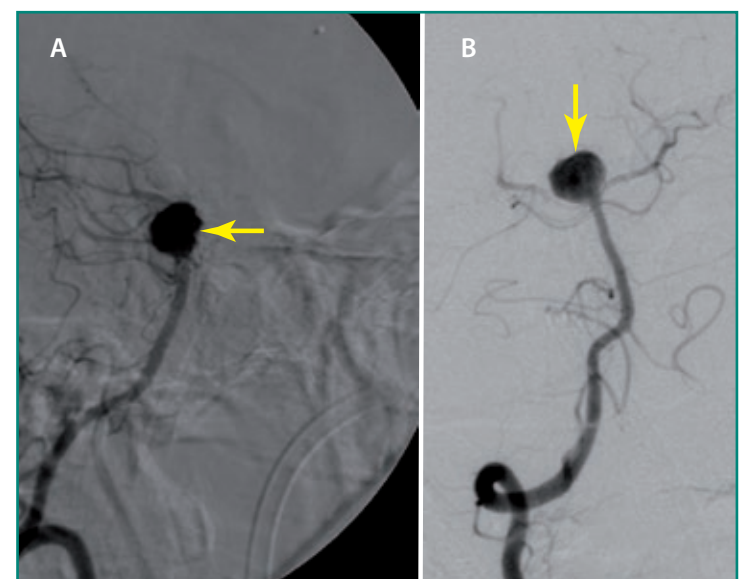


Figura 23.27. Arteriografía cerebral de circulación posterior en proyección lateral (A) y AP (B), donde se observa un aneurisma sacular localizado en la parte más alta de la arteria basilar.

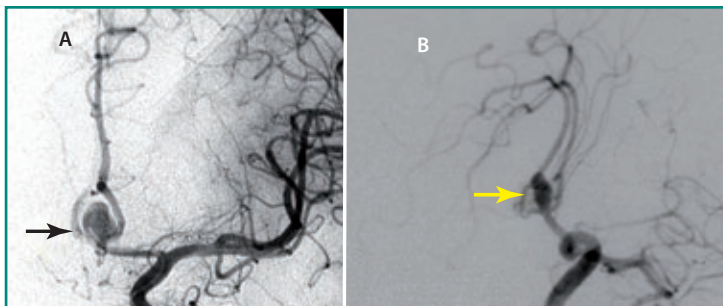


Figura 23.28. Arteriografía cerebral de circulación anterior en proyección AP (A) y oblicua (B), donde se observa un aneurisma sacular en la arteria comunicante anterior.

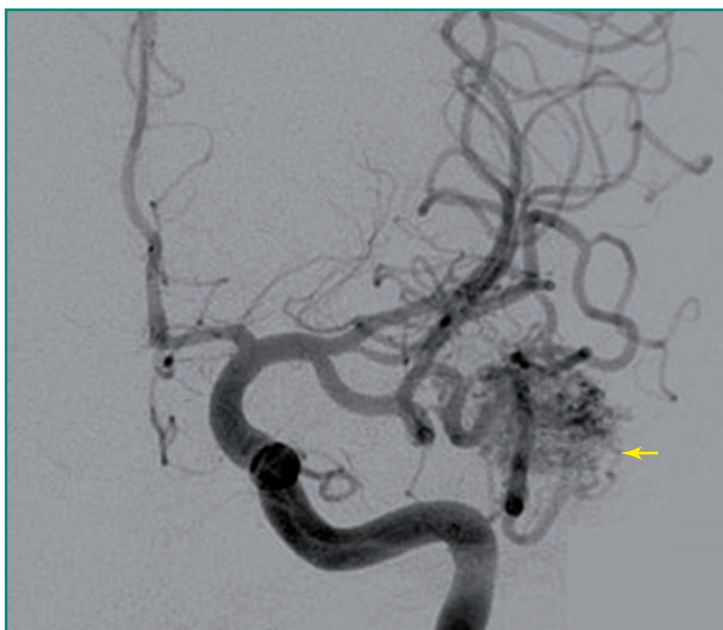


Figura 23.29. Arteriografía cerebral de circulación anterior en la que se observa MAV dependiente de ramas de la arteria cerebral media.

■ Patología de columna: hernia discal lumbar y cervical

Hallazgos neurorradiológicos



Figura 23.30. Arteriografía cerebral de circulación posterior en la que se observa MAV dependiente de ramas de la arteria basilar y vertebral.

La patología discal se estudia con RMN. Inicialmente se observarán las proyecciones sagitales.

A nivel lumbar, para saber en qué nivel se está, se iniciará la cuenta de las vértebras lumbares localizando la transición lumbosacra, que será L5 y S1; posteriormente bastará con ir ascendiendo para localizar L4, L3, L2...

A nivel cervical se elige la odontoides, que corresponde a la vértebra C2 **MIR 17-18, 34**, y desde ella, descendiendo, se tendrá el resto de las vértebras C3, C4, C5...

Una vez localizado el nivel, habrá que evaluar los cortes axiales en los que se observará una masa polipoidea dependiendo del disco que se ha herniado y comprime a la raíz que sobresale.

Es conveniente volver a recordar que lo que se va a encontrar a la derecha es a la izquierda del paciente y lo de la izquierda es a la derecha (**Figura 23.31** y **Figura 23.32**).

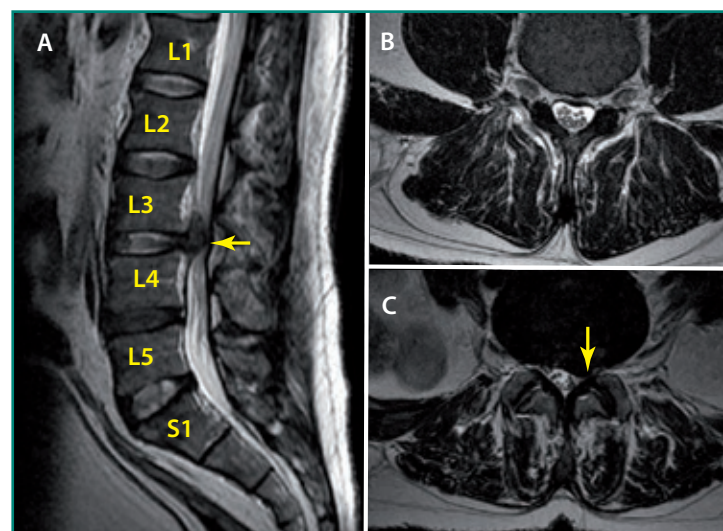


Figura 23.31. Se muestran cortes sagitales y axiales de una RMN lumbar. (A) Corte sagital en el que se observa una masa polipoidea dependiente del espacio L3-L4 que invade el canal. (B) Corte axial normal. (C) Corte axial que pasa por L3-L4, donde se observa que esa hernia discal comprime y desplaza la raíz L4 izquierda.

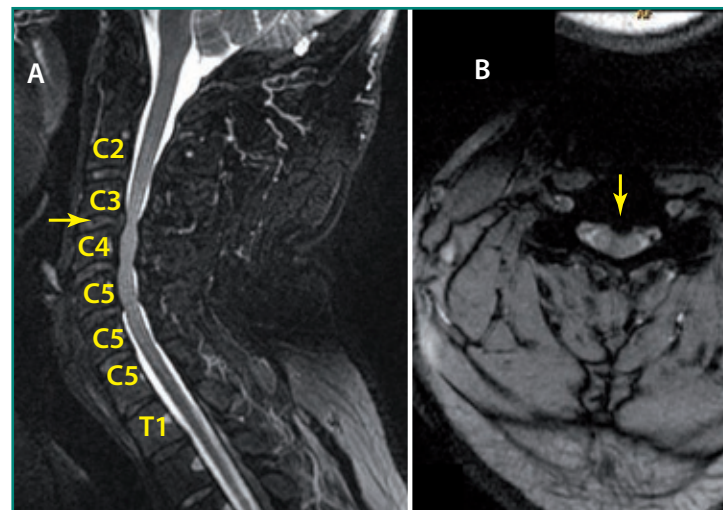


Figura 23.32. Cortes sagitales (A) y axiales (B) de una RMN cervical. En ella se observa una HDC C3-C4, paramedial izquierda.



Caso clínico típico

El paciente presentará clínica de lumbociática o cervicobraquialgia irradiada por el nivel correspondiente a la metámera afecta, así como déficit sensitivo, motor o arreflexia, dependiendo de la raíz comprimida.

■ Patología de columna: estenosis de canal

Hallazgos neurorradiológicos

Para el estudio de esta patología la prueba diagnóstica principal es la RMN lumbar. En ella se podrá observar que se ha perdido la forma habitual redondeada del canal y se ha convertido en forma triangular estrecha o incluso queda prácticamente cerrada (**Figura 23.33**). La determinación del nivel es similar a la que se hace con las hernias discales.

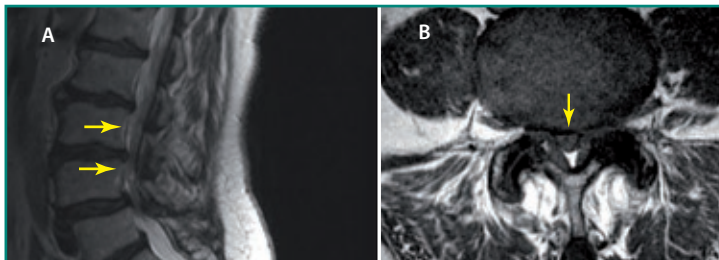


Figura 23.33. Se muestran cortes sagitales (A) y axiales (B) de una RMN lumbar, donde se aprecia importante estenosis del canal lumbar a nivel L3-L4.

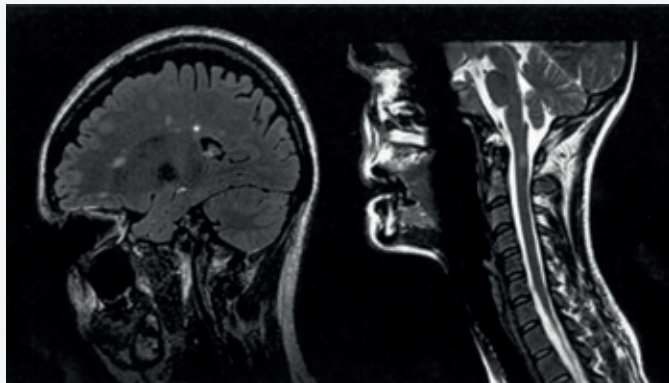
Caso clínico típico

Algunos casos clínicos típicos pueden ser:

- **Estenosis de canal lumbar.** La clínica característica es un paciente de edad avanzada que presenta claudicación de la marcha (dolor lumbar irradiado por MMII que se produce al caminar, no en reposo, y que mejora al inclinar el tronco hacia delante).
- **Estenosis de canal cervical.** La clínica típica es la de mielopatía cervical: afectación de la segunda motoneurona en segmentos cervicales (manos) y de la primera por debajo (piernas).

Casos clínicos

Hombre de 43 años que consulta por un cuadro de debilidad de miembro inferior izquierdo al caminar y urgencia urinaria. Empeoramiento en los dos últimos años. En la exploración se objetiva una paraparesia espástica asimétrica de predominio izquierdo y una alteración de la sensibilidad vibratoria de ambos miembros inferiores. Se realiza una resonancia magnética cerebral y cervical (imagen vinculada). ¿Cuál es el diagnóstico más probable del paciente?



- 1) Mielopatía vascular.
- 2) Esclerosis múltiple primaria progresiva.
- 3) Mielopatía por déficit de vitamina B12.
- 4) Mielopatía en el contexto de una colagenosis.

RC: 2

Después de llegar al diagnóstico definitivo del paciente, señale cuál es el tratamiento más apropiado en la actualidad para el enfermo:

- 1) Inmunoglobulinas intravenosas.
- 2) Vitamina B₁₂ parenteral.
- 3) Interferón beta.
- 4) Tratamiento sintomático de la espasticidad y de la vejiga neurógena.

RC: 4



Bibliografía

- ⊙ Ding K, Gupta PK. Epilepsy after Traumatic Brain Injury. Chapter 14, 2016;1-14.
- ⊙ Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, *et al.* ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(4):475-82.
- ⊙ Fisher RS, Cross JH, French JA, *et al.* Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):522-530.
- ⊙ Greenberg MS. The Handbook of Neurosurgery, 8.^a ed. Thieme, 2016.
- ⊙ Harrigan MR, Deveikis JP. Handbook of Cerebrovascular Disease and Neurointerventional Technique (Contemporary Medical Imaging), 3.^a ed. Springer, 2018.
- ⊙ Kaye A, Laws E Jr. Brain tumors Book, 3.^a ed. Elsevier, 2011.
- ⊙ Lozano Andres M, *et al.* Textbook of Stereotactic and Functional Neurosurgery. Springer, 2009.
- ⊙ Mercadé Cerdá JM, Toledo Argani M, Llerda Mauri JA, *et al.* Guía oficial para el diagnóstico y tratamiento de la epilepsia. Grupo de estudio de epilepsia de la Sociedad Española de Neurología. *Neurología*. 2016;31(2):121-129.
- ⊙ Orborn AG, Hedlund G, Salzman KL. Osborn's Brain, 2.^a ed. Elsevier, 2017.
- ⊙ Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, *et al.* ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017 Apr;58(4):512-521.
- ⊙ Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, *et al.* A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus Comment: Historical. *Epilepsia*. 2015;56(10):1515-1523.
- ⊙ Win H. Youmans and Winn Neurological Surgery, 7.^a ed. Elsevier, 2016.

En la realización de este manual han intervenido:

Coordinación del proyecto multidisciplinar:

Sandra León Paraíso, Fernando de Teresa Galván y Fernando de Teresa Mansilla

Coordinación editorial:

Sonia Clavería Irazo

Edición:

Marta García Cortizas y Belén Martín Armand

Corrección:

Equipo CTO

Ilustración de cubierta:

Txema Martínez Ávila

Ilustración de interior:

Marina Heredia Marcos

Diseño de interiores:

Txema Martínez Ávila y Victoria Rivas Guerra

Algoritmos y otros gráficos:

Victoria Rivas Guerra

Maquetación e impresión:

Cañizares Artes Gráficas

Material digital:

Adaptación digital:

Óscar Díaz González, Adrián Gutiérrez Álvarez, Juan Carlos Quintero de Teresa y José Antonio Serrano Sánchez

Equipo multimedia:

Cecilia León Paraíso, María López Romero, Daniel Paraíso Frías, Beatriz Parrondo Jiménez y Miriam Rodríguez Paredes

Agradecimientos:

Asier Albarrán Rodríguez, Alba Bernad Sanz, Roxana Cerdá Cosme, Magdalena Espigares Rodríguez, Sergio Mata Redondo, Laura Miño Cifuentes, Laura Ponce Pastor y Vanessa Spranger Hierro